

FACULTE DE MEDECINE

PARIS-ouest

UNIVERSITE PARIS V

ANNEE 1970

THESE

N^o

11

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

François SCORDEL

Né le 24 décembre 1941 à SAINT-CLOUD (92)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

A PROPOS DE L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE

D'UN CAS DE PARALYSIE ASCENDANTE PROGRESSIVE

Président : M. André GROSSIORD, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

**FACULTE DE MEDECINE
PARIS-ouest
UNIVERSITE PARIS V**

ANNEE 1970

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

François SCORDEL

Né le 24 décembre 1941 à SAINT-CLOUD (92)

Ancien Externe des Hôpitaux de PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**A PROPOS DE L'ETUDE ANATOMO-CLINIQUE
D'UN CAS DE PARALYSIE ASCENDANTE PROGRESSIVE**

Président : M. André GROSSIORD, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A Notre Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur André GROSSIORD

Professeur de la Clinique de Rééducation

Motrice à la Faculté de Médecine de PARIS

Médecin des Hôpitaux

Doyen de la Faculté de Médecine PARIS-ouest

Chevalier de la Légion d'Honneur.

qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse,
qui a guidé nos pas en neurologie,
en témoignage de notre profond respect
de notre grande admiration et de notre
gratitude.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

A notre Maître le Docteur Robert CLAISSE

Médecin des Hôpitaux

Chef du Service de Médecine de l'Hôpital

Raymond Poincaré de Garches

Chevalier de la Légion d'Honneur.

qui nous a fait le grand honneur
de nous confier ce travail,
dont l'exemple et l'humanité
nous servent de guides.

A notre Maître Monsieur le Professeur Agrégé Jean DALAYEIN
Professeur Agrégé de la Faculté de Médecine PARIS V

dont la patience et la perspicacité
nous ont permis la réalisation
de ce travail.

A Madame le Dpcteur Christiane FONTAINE

Médecin des Hôpitaux Psychiatriques,

dont l'aide constante et la gentillesse
nous ont permis la réalisation de ce
travail, en gage de reconnaissance et de
respectueuse amitié.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de PARIS,

A la mémoire de mon regretté père,

A mon épouse,

A ma Mère,

A mes beaux-parents.

PRESENTATION DE NOTRE CAS

INTRODUCTION

CHAPITRE I	OBSERVATION
CHAPITRE II	ETUDE ANATOMIQUE
CHAPITRE III	HISTORIQUE DES MYELOPATHIES VASCULAIRES PROGRESSIVES
CHAPITRE IV	ANATOMIE VASCULAIRE DE LA MOELLE
CHAPITRE V	ANATOMO-PATHOLOGIE MOELLE ET ARTERIOSCLEROSE MOELLE ET MODIFICATION PROGRESSIVE
CHAPITRE VI	ETUDE SEMEIOLOGIQUE DES MYELOPATHIES VASCULAIRES PROGRESSIVES
CHAPITRE VII	ANALYSE CRITIQUE ET RAPPORT DE NOTRE OBSERVATION AVEC CELLES DE LA LITTERATURE ET DISCUSSION.
CONCLUSION.	

I N T R O D U C T I O N

Dans le cadre des myélopathies lentement évolutives, on a isolé récemment un groupe apparemment rare de paralysies ascendantes progressives prenant le masque d'une pseudo-sclérose latérale amyotrophique.

Les observations très rares en France sont par contre plus nombreuses à l'étranger, où elles furent isolées du groupe des myélopathies d'origine indéterminée, sous le nom de myélopathies vasculaires progressives par NEUMAYER et JELLINGER en 1962.

Il nous a paru intéressant, à partir d'une observation recueillie dans le service de réadaptation fonctionnelle du Docteur Robert CLAISSE à l'hôpital Raymond Poincaré de Garches, de réunir les observations publiées jusqu'à ce jour afin de tenter une approche clinique et neuropathologique, à la lumière des données récentes sur la vascularisation médullaire et cérébrale.

CHAPITRE I

=====

NOTRE OBSERVATION

=====

Nous présentons ici, dans un ordre chronologique strict, le cas clinique et les examens complémentaires qui ont pu nous éclairer.

Observation Médicale de Monsieur Marcel G..., âgé de 70 ans, Comédien de son état, entré dans notre service pour réadaptation fonctionnelle de 18.7.67 (pour rééducation d'une paralysie ascendante progressive à forme de triplégie).

Les renseignements sont obtenus en interrogeant un homme parfaitement conscient, ne présentant aucun signe de détérioration mentale.

Tout a commencé alors que notre malade, était âgé de 51 ans, dans la force de l'âge, en pleine santé apparente. Les premiers troubles sont à type de paros-thésies du pied droit : ce sont des fourmillements atypiques. Ces troubles sensitifs subjectifs initiaux demeurent localisés et isolés, sans aucun trouble de la sensibilité objective à ce stade initial.

En quelques jours apparaissent des signes de déficit moteur qui atteint tous les membres inférieurs dans une extension ascendante de l'extrémité à la racine, sans toutefois être totale; l'atteinte est désordonnée, ne touchant pas de façon égale chaque groupe musculaire. Ce déficit moteur gagne alors le membre supérieur droit suivant la même progression ascendante, de la périphérie à la racine. L'atteinte motrice est ici plus importante qu'au membre inférieur. Finalement en quelques mois se trouve constitué un syndrome dimidié droit.

Cette atteinte motrice est partielle, se ramenant à un déficit incomplet et non proportionnel permettant la marche, qui se faisait en fauchant; la pré-hension manuelle des petits objets est possible au membre supérieur droit; c'était une paralysie spastique.

Par ailleurs, on notait un certain nombre de signes négatifs :

- aucune atteinte des paires crâniennes et en particulier facial intact, déglutition, phonation normales
- aucun trouble sphinctérien
- aucune altération des fonctions supérieures, ni de la conscience
- aucun trouble de la sensibilité subjective ni objective, par contre

le malade avait remarqué une fonte des muscles de sa main droite. Malheureusement nous ne possédons aucun document quant aux investigations effectuées à ce stade de sa maladie.

Le syndrome dinidié droit, installé en 8 mois, partiel, incomplet, non proportionnel, purement moteur, va évoluer de façon surprenante. Pendant les 16 années suivantes, ce tableau ne régresse pratiquement pas.

A la 16^e année, le malade a alors 69 ans, en 1966, en Août, survient un accident aigu myocardique : c'est un infarctus à forme aphlegmasique sans douleur. La seule traduction clinique était l'apparition d'une dyspnée nocturne de décubitus avec angoisse. Sur les tracés électro-cardiographiques en notre possession, on affirmait l'existence d'une nécrose antéro-septale avec ischémie sous-épicaudique latérale. Il n'y eu dans les suites de cet infarctus, ni trouble du rythme, ni récidive, ni apparition précoce d'une insuffisance cardiaque, ni angor.

En février 1967, une reprise du processus neurologique motive la réadmission de ce malade à la Salpêtrière.

Il s'agissait d'un déficit moteur crural gauche, installé en quelques semaines; cette monoplégie du membre inférieur gauche associée à ce syndrome dinidié ancien et persistant, conduit notre malade dans un service de Neurochirurgie. Il y bénéficie d'une myélographie qui aurait montré des discopathies multiples à l'étage cervical : donc atteinte des fibres longues. Fort de ce diagnostic, notre malade subit une intervention le 3.3.1967 avec le diagnostic étrange de Syndrome de Mills.

Compte-rendu opératoire :

Laminectomie de l'axis à D1.

Incision médiane postérieure de l'épineuse de D1 à l'axis. Désinsertion latérale des muscles spinaux. Laminectomie large de C3 à D1. Lors de la laminectomie, on a l'impression de donner de la place à la moelle. Incision de la dure-mère sur la ligne médiane postérieure respectant l'arachnoïde. Incision latérale de refend sur la dure-mère. Gélatine doublant l'arachnoïde postérieure. Sutures musculaires et cutanées habituelles.

Conclusion : grande laminectomie pour sténose du canal cervical.

Aucune description de l'état médullaire.

Dans les suites post-opératoires, la récupération est nulle, faute de rééducation selon les termes mêmes de la lettre d'admission dans le service. Néanmoins au cours de ces cinq mois, il n'y a pas de déficit moteur nouveau. L'état neurologique est stationnaire. Finalement ce malade est adressé dans le service de notre maître le Docteur Robert CLAISSE pour rééducation d'une triplégie progressive.

Dans les antécédents, rien de notoire :

- il signalait une blénorrhagie en 1918, une appendicectomie en 1950, en 1918 une blessure par balle à la fesse gauche
- Côté familial, la mère était décédée de cause inconnue, le père décédé de cause accidentelle. Il n'existait aucune affection neurologique connue dans les ascendants. Notre malade avait deux frères en bon état général, étant lui-même marié, sans enfant.

Monsieur G... arrive donc dans le service le 18 Juillet 1967 à quatre mois de l'intervention.

L'impotence fonctionnelle était frappante; néanmoins, il pouvait marcher, certes difficilement, à l'aide de cannes; il pouvait également tenir des objets de la main gauche et même manger seul. La conscience est normale, le malade

répond bien aux questions. L'état général était normal, il n'y avait pas eu d'amaigrissement, on ne notait pas de fièvre.

L'examen neurologique à l'entrée analyse le détail des atteintes anciennes et récentes :

- Au membre supérieur droit : la motricité distale est nulle; il n'existe aucun mouvement de préhension ni de prono-supination, ni de flexion de l'avant-bras sur le bras. Seuls sont possibles des mouvements d'abduction de la racine du membre.

Il n'existe aucune atteinte de la sensibilité tactile superficielle : les sensibilités discriminative, thermo-algésique et douloureuse sont normales. Il existait par contre une atteinte globale de la sensibilité profonde osseuse vibratoire. Mais on ne possède aucun renseignement sur le sens des positions segmentaires.

Le tonus était globalement diminué.

Les réflexes ostéo-tendineux sont faibles, mais tous présents.

Seuls le bicipital est franc.

On remarquait une importante amyotrophie de l'éminence hypothenar et des espaces interosseux.

- Au membre supérieur gauche : On notait déjà une baisse de la force musculaire segmentaire surtout distale, mais le déficit moteur est loin d'être complet puisque notre malade se servait de sa main pour manger et se raser.

Les réflexes ostéotendineux étaient tous présents et normaux.

La sensibilité superficielle, comme au membre inférieur droit, était normale, par contre on a la surprise de découvrir une atteinte complète de la sensibilité vibratoire au diapason.

On n'a pas la notion d'un déficit de la sensibilité des positions segmentaires.

Il existe une amyotrophie marquée, surtout distale, touchant là encore l'éminence hypothenar et les espaces interosseux, mais de façon moindre qu'à droite.

- Aux deux membres supérieurs on remarquait des fasciculations avec fibrillations diffuses. Il n'existait pas de signes d'Hoffmann.
- Au tronc, il n'y avait pas, à ce stade, de paralysie pariétale, ni d'atteinte diaphragmatique, les réflexes cutanés abdominaux sont présents et symétriques, les réflexes crémastériens sont retrouvés.
- Aux membres inférieurs: il existait un déficit moteur incomplet non proportionnel; en effet persistait la flexion-extension des orteils et la flexion de la cuisse gauche sur le bassin. Les réflexes ostéo-tendineux rotuliens sont vifs et symétriques. Les achilléens sont abolis, de façon latérale et symétrique. Le tonus est pratiquement nul.

On notait un Babinski à droite, franc, le réflexe cutané plantaire gauche était indifférent.

La sensibilité superficielle était normale à tous les modes, le tact algésique était normal; par contre ici encore on notait une abolition de la sensibilité profonde vibratoire au diapason.

L'amyotrophie est marquée, surtout distale.

On notait également des fasciculations spontanées diffuses.

Il n'existait pas de troubles vaso-moteurs, mais les jambes étaient froides.

Il n'était pas noté de troubles sphinctériens.

- Au niveau des paires crâniennes, on retenait ceci : absence des troubles olfactifs; le champ visuel était normal; il n'y avait pas de troubles oculo-moteurs, ni d'algies faciales, ni de troubles de la sensibilité dans le territoire du V; le réflexe cornéen était présent; il n'existait pas de paralysies faciales. L'audition est normale et on ne note aucun trouble de l'équilibration. La déglutition était normale, le vélo-palatin et le nauséux présents et bilatéraux. Mais il a révélé par contre des épisodes de voix bitonale ainsi qu'une amyotrophie linguale discrète et des fasciculations à ce niveau.

Il n'existait aucun signe cérébelleux, pas de troubles pupillaires. Les fonctions supérieures étaient normales et l'idéation satisfaisante, par contre on remarquait, à un faible degré, un ralentissement psychique global et une certaine lenteur de la mimique.

Pour nous résumer, au terme de cet examen neurologique initial, s'associait une triplégie nette avec un signe de Babinski droit, une amyotrophie diffuse, des fasciculations et un trouble de la sensibilité vibratoire au diapason.

Pour être complet, voici le reste de l'examen somatique !

- L'examen pulmonaire ne montrait que quelques râles crépitants aux bases
- L'examen cardio-vasculaire notait une auscultation cardiaque anormale, avec des bruits sourds à la pointe, un claquement du 2^e bruit à la base. Tous les pouls périphériques étaient perçus mais il existait un discret œdème rétro-malléolaire et pré-tibial des deux membres inférieurs. La tension artérielle, à ce stade, était modérément élevée habituellement 17/9 et surtout remarquablement stable. Le pouls était par contre supérieur à 100 évoquant un certain degré d'insuffisance gauche. Les artères temporales étaient très sinueuses et donnaient une certaine impression de dureté. Les carotides étaient battantes symétriquement. L'ensemble des téguments donnait l'impression d'être infiltrés.

Au stade de l'affection, le problème diagnostique était ardu, mais on ne pouvait pas ne pas penser à une maladie de Charcot dans une de ses formes ascendantes et asymétriques. Il existait en effet un déficit moteur global, un syndrome pyramidal, une amyotrophie diffuse mais où dominait le type d'Aran-Duchenne, une atteinte de l'hypoglosse et des fasciculations. Tous les examens complémentaires furent pratiqués; nous en résumerons l'essentiel parmi ceux qui ont été pratiqués à l'entrée de ce malade :

Numération globulaire et formule sanguine : hématies 4 940 000 avec une valeur globulaire à 0,87.

5200 globules blancs avec une formule à peu près normale (65% polymorphonucléaires, 35% mononucléaires), donc pas d'anémie.

Le malade, depuis son accident myocardique, était aux anticoagulants; le taux de prothrombine se chiffrait à 36%. La sérologie syphilitique était négative. On notait, parmi les constantes chimiques, une glycémie à 0,92g/100; une urée sanguine à 0,22g/100; une uricémie à 57 mg/100.

L'électrocardiogramme montrait les séquelles de l'infarctus récent, essentiellement, la nécrose antéro-septale; onde Q en AVR et QV_2 , QV_3 , QV_4 avec ischémie sous-épicardique dans les précordiales antérieures.

Le fond d'oeil, le 25.7.1967, montrait : des papilles normales, une sclérose artérielle diffuse avec artères cuivrées, sinuuses, irrégulières, des veines de calibre irrégulier; signe de croisement; ni hémorragies, ni exsudats.

L'examen laryngologique, pratiqué en raison des épisodes de bitonalités vocales : aspect épais et blanchâtre de la partie postérieure des deux cordes vocales, sans leucoplasie. Pendant la durée de l'examen il n'a pas été noté de trouble de la motilité.

L'électroencéphalogramme le 24.7.1967 :

Compte-rendu : à 16 ans d'une hémiplégie droite, à 5 mois d'une monoplégie du membre inférieur gauche; le rythme occipital infravolté, ralenti de 8 cycles/seconde, est entrecoupé de figures 0 de 5-6 cycles/seconde subcontinues. L'hypnée ralentit encore le tracé.

La stimulation lumineuse donne des réponses médiocres aux éclairs lumineux.

Conclusion : tracé légèrement trop ralenti dans un ensemble plus infravolté sur la région postérieure gauche, à contrôler selon la clinique; ce qui n'ajoute rien au tableau clinique.

Le cliché du thorax standard montre un parenchyme pulmonaire normal mais une cardiomégalie avec allongement de l'arc inférieur gauche et élévation du point G, en outre, un déroulement de l'aorte dont les parois de la crosse sont complètement calcifiées, formant une bordure linéaire complète et dense. Ceci témoigne de lésions athéromateuses étendues. Il existe également une surcharge vasculaire marquée au niveau des hiles et une exagération de la trame bronchique.

Le bilan d'entrée de notre malade s'arrête là et l'on entreprend la rééducation, sans approfondir le problème neurologique posé par notre patient.

Notre médecin physique notait au début de la rééducation :

Malade pleinement conscient, bon moral, bonne coopération volontaire.
Sur le plan moteur seul le membre supérieur gauche est valable;
pas de déformation, pas de rétraction, pas d'ankylose; pas de douleurs;
seule la force musculaires est très diminuée, plus à droite qu'à gauche. Le
Le membre supérieur droit est nul. Le malade peut tenir debout, mais ne
peut se lever seul. On commande des chaussures orthopédiques.

Mais l'évolution ne va s'en tenir à ce stade et le 20 Août 1967 il fait un
micro-accident cardiaque : ce tableau aigu associe une dyspnée, un point doulou-
reux localisé dans le précordium droit; une tension artérielle (18/9) non modi-
fiée, une tachycardie à 120. Il n'y a pas de fièvre, pas de phlébite, pas de
signes digestifs. A l'auscultation cardiaque, le coeur est noté rapide et sourd,
mais régulier.

Hormis la tachycardie, il n'y a pas de modification électrocardiographique.
Sur le cliché pulmonaire on note une réaction scissurale droite et un élargis-
sement net de l'ombre cardiaque.

Des examens de laboratoire tentent d'éclaircir ce nouvel épisode vasculaire :

La numération formule s'est modifiée dans le sens d'une hyperleucocytose
(10 000 GB) avec polymucléose neutrophile à 80%.

La vitesse de sédimentation est normale.

Les transaminases SGOT : 11 unités/ml

SGPT : 4 unités/ml.

On ne peut dire ce qui s'est passé exactement, mais un nouveau tracé électro-
cardiographique dans les jours suivants, le 25.8.67, annonce une tachyarythmie
complète avec fibrillation auriculaire; un traitement digitalique est institué
notre malade étant toujours sous anticoagulants, et dans les jours suivants on
assiste à une modification progressive de l'état neurologique :

- Le 26.8.67 parésie définitive ; apparaît une aggravation de l'atteinte du

membre supérieur gauche ; progressivement le malade ne peut plus ni manger, ni tenir sa canne, ni saisir des objets même légers, ce qui est un fait fonctionnel nouveau.

- Le 28.8.67, des troubles ventilatoires apparaissent; le tableau associe une dyspnée, à type de polypnée avec un tirage et la mise en jeu des muscles respiratoires accessoires. Le malade ne peut plus par ailleurs se tenir assis au bord de son lit et devant l'immobilité abdominale on pratique un examen radioscopique qui montre une paralysie de l'hémi-coupole diaphragmatique gauche.

Devant cette évolution neurologique alarmante on pratique des examens complémentaires et en particulier :

Une ponction lombaire : le liquide céphalo-rachidien est normal, a une pression normale; l'épreuve de Queckenstedt-Stokey ne montre aucun blocage.

L'analyse du liquide céphalo-rachidien donne les résultats suivants :

albumine : 0,22g°/°°; glucose : 0,55g°/°°, chlorures : 6,77g°/°°.

Le liquide était limpide, il existait un élément par mm³, de rares hématies. La culture sur Lowenstein est revenue négative le 10.10.67, le BW est négatif. le Benjoin colloïdal donnait les chiffres suivants : 000001222221000; enfin sur ce liquide céphalo-rachidien, le Nelson, le Kalmer et le Reiter sont demeurés négatifs.

Simultanément, notre malade a présenté une parésie digestive, transitoire certes, mais qui associait à des degrés divers : une paresse du transit, une dilatation gastrique énorme, un ballonnement abdominal important et quelques selles diarrhéiques assez abondantes; pour finir il a fallu éliminer une parasitose intestinale et une infection à germes banaux.

Les radiographies sans préparation ont montré à ce stade de volumineuses dilatations aériques de toutes les cavités digestives, sans jamais de niveaux liquidiens.

Finalement, les troubles digestifs et les troubles respiratoires s'amendent et tout rentre dans l'ordre à l'aide de gestes thérapeutiques symptomatiques.

Un électromyogramme : jambier antérieur droit et gauche, faible activation motrice volontaire, donnant des traces de potentiels polyphasiques non spécifiques, déficit plus marqué à droite.

Un électro-diagnostic : aucune réaction de ralentissement sur aucun territoire neuro-musculaire des quatre membres.

Quand, le 23.9.67, apparaît une impotence fonctionnelle totale du membre supérieur gauche, déficit exclusivement moteur, sans douleur, avec une hypotonie globale. Cette nouvelle atteinte fait en quelques jours, de notre malade, un quadriplégique totalement dépendant et grabataire, pour lequel ne sont possibles que des soins de nursing.

D'un syndrome dimidié initial, nous avons vu se constituer une triplégie, puis une quadriplégie puis une atteinte bulbaire progressive lente.

Dans le courant du mois d'octobre le malade se plaint de crampes épigastriques, rythmées par les repas, survenant une heure et demi après la prise d'aliments.

Un transit gastro-duodéal élimine une lésion organique de la muqueuse gastro-duodénale ou une lésion du voisinage; objective par contre la paresse de l'évacuation gastrique.

Ce nouvel état neurologique installé en deux semaines est stationnaire pendant deux mois.

Cependant sur un tracé électrocardiographique de novembre 1967, on note une extension de l'ischémie sous-épicaudique avec des sous-dénivellements de ST et l'inversion d'un T pointu et symétrique en D₁, D₂, V₁, V₅, V₆, ce qui évoque de nouveau une aggravation de l'état cardiaque. Le pouls à l'aide de la digitaline se maintient entre 90 et 110, tandis que la tension artérielle ne dépasse jamais 17 de maxima.

Et le 13 Décembre 1967 se constitue brutalement un ramollissement cérébral droit; il se manifeste essentiellement étant donné la paralysie des quatre membres déjà existante, par une paralysie faciale centrale gauche, avec une dysphonie confinant à l'aphonie. Ce tableau se complète de quelques troubles de la déglutition.

Sur le plan de la conscience, on ne constate qu'une obnubilation passagère sans coma.

Il n'y a pas de gros problèmes respiratoires concomitants à cet accident aigu. On ne note pas de troubles oculaires, ni d'atteinte du champ visuel. La sensibilité objective superficielle de la face est normale; il n'y a pas de troubles de la sensibilité profonde à ce niveau.

Des examens complémentaires sont pratiqués (Dr LEVY) : ce sont quatre électroencéphalogrammes successifs :

- Le 13.11.67, à 10 heures d'une hémiplegie gauche, tracé dont le rythme occipital régulier à gauche est soulevé à droite d'ondes lentes de 4 à 6 cycles/seconde.

La réaction d'arrêt visuelle est correcte. Sur la région temporale droite naissent des ondes lentes de 1 à $1\frac{1}{2}$ cycles/seconde continues.

- Le 14.11.67, les altérations temporales droites, sont plus voltées et plus rapides de 1 à $1\frac{1}{2}$ cycles/seconde et surtout chargées de rythmes rapides plus nombreux. La réaction d'arrêt usuelle est correcte.

- Le 15.11.67, aujourd'hui on retrouve les mêmes altérations temporales droites lentes, mais entrecoupées de courtes périodes rapides de 4 à 5 cycles/seconde, retrouvées plus longues dans leur diffusion pariétale droite.
Conclusion : légère amélioration du tracé.

- Le 17.11.67 : aujourd'hui les anomalies temporales droites sont plus espacées et surchargées de rythmes rapides; la réaction d'arrêt visuelle est correcte; tracé amélioré, à contrôler selon la clinique.

Cet iotus ne s'est pas accompagné de modifications tensionnelles. Le traitement institué à cette date associait outre une hydratation parentérale, de l'ACTH à la dose de 50 à 100 mg/jour, relayée ensuite par du Betneval à la dose de 6 comprimés par jour. Le traitement ne modifie pas l'état neurologique. C'est alors que survient un épisode concomittant surprenant : au cours des mois de l'hiver, le malade présente des poussées successives d'infections broncho-pulmonaires enrayées par une cure continue de thiophénicol (1g per os et par jour, pendant 45 jours) associé à du Kéflin en intra-musculaire 0,5g par jour. Jusqu'au jour où l'on découvre une numération formule alarmante évoquant une pancytopenie. Elle montrait les chiffres suivants : globules rouges 2660000 avec 8,5 g% d'hémoglobine et une valeur globulaire à 0,97. Des globules blancs à 4000, avec 50% de polynucléaires et 50% de mononucléaires. Il existait en outre des signes périphériques de régénération médullaire dans les deux lignées. Les plaquettes étaient quant à elles à 30 000/MM³. Le thiophenicol est arrêté et le malade est transfusé, il reçoit 2 fois 350cc de sang puis un culot globulaire. Et l'on découvre dans le sang circulant, outre la pancytopenie, des éléments jeunes, appartenant pour 9% à la formule blanche avec 5% de myélocytes, 2% de métamyélocytes et 2% de plasmocytes.

On pratique une ponction sternale le 4.4.68 :

Cellules indifférenciées : hémoblastes : 1%

série myéloïde : Neutrophile

promyélocytes : 5%

myélocytes : 25%

métamyélocytes 29%

polynucléaires 10%

Eosinophiles : 0

Basophiles : 1 myélocyte

série lymphocytaire : 13% de lymphocytes

série histiocytaire : promonocyte 0%

monocytes 8%

plasmocytes 2%

série rouge : proérythroblastes : 14%, taux très élevé

érythroblastes basophiles : normo 12%, mégalo 71%

érythroblastes polychromatophiles, normo 30%, mégalo 96%

érythroblastes acidophiles : normo 8%; mégalo 20%

série mégacaryocytaire : absence; avec un frottis très riche en cellules rouges.

La quantité très élevée de proérythroblastes signifie une réaction médullaire de compensation et une destruction exagérée d'hématies. La richesse en éléments rouges de cette moelle évoquait une pancytopénie avec anémie mégaloblastique d'origine toxique (Thiophenicol, 45g), d'autant plus qu'un dosage de fer sérique a donné les résultats suivants : 203 microgr.% et un coefficient de saturation à 0,80, donc avec une hypersidérémie vraie.

Néanmoins, il existait parallèlement la leuco et thrombopénie, d'origine médicamenteuse, qui se répare bien à l'aide de transfusions répétées (3) et un culot globulaire.

Un traitement à la B12 injectable est institué à la dose de 1000gpar jour en intra-musculaire. Dans l'hypothèse d'une cause gastrique à cette anémie mégaloblastique, on pratique un test au diagnèse-bleu qui avait montré la présence d'une chlorydrie gastrique normale. Lentement l'anémie se répare et une seconde ponction sternale donnait les résultats suivants, le 18.4.68 : frottis riche

Hématoblastes : 2%

série myéloïde : neutrophiles

promyélocytes : 3%

myélocytes : 25%

métamyélocytes 24%

polynucléaires 34%

éosinophiles :

métamyélocytes 1%

polynucléaires 1%

série lymphocytaire :

prolymphocytes : 0

lymphocytes : 7%

série histiocytaire :

promonocytes : 1%

monocytes : 1%

plasmocytes : 1%

série rouge :

proérythroblastes : 1%

érythroblastes basophiles : 4%

érythroblastes polychromatophiles : 10%

érythroblastes acidophiles : 34%

Pas de mégalo blasts.

La mégalo blastose médullaire a donc disparu et la numération formule sanguine affichait d'ailleurs le 24.4.68 : globules rouges 4 010 000, valeur globulaire : 0,93 et globules blancs : 7 300 avec 57% de polynucléaires, 35% de mononucléaires et encore 4% de myélocytes. Il y avait en outre 8% de réticulocytes.

Parallèlement à cet épisode hématologique, au cours duquel l'anémie par l'hypoxie qu'elle a entraînée, n'a pu qu'aggraver les troubles cardio-vasculaires, Deux faits importants sont apparus : une crise de goutte typique et des oedèmes volumineux des deux membres inférieurs.

1.- Le 1er Mars 68, notre malade présente des oedèmes des membres inférieurs de type cardiaque, avec cependant une dominante du côté droit, cette rétention hydrique motive l'administration de Lasilix en continu, un jour sur deux.

L'urée étant normale, cet épisode témoigne de l'état cardio-vasculaire précaire.

2.- Le 6 mars 68, l'uricémie est à 95 mg. par litre, avec une uraturie à 690 mg. %/°°.

Pendant l'année suivante, il ne se passe rien de neuf sur le plan neurologique. On note cependant dans l'évolution globale :

- Le 20 Mai 1970 : un dosage des stéroïdes urinaires montrait :

17 cétostéroïdes : 3,6mg/24 heures

17 hydroxystéroïdes : 2,8 mg/24heures

notre malade est mis sous Synacthène. Il va recevoir cette drogue pendant 5 mois, puis recevra en relais 125 unités de Cortine par jour.

2 - Le 22 Mai 1968, une crise de goutte aiguë typique touchant le gros orteil droit qui motivera l'administration d'Amplivix et de Colchicine. Le dosage de l'uricémie est en effet à ce jour de $120\text{mg}^{\circ}/^{\circ}$. Sous l'effet de ce traitement que le malade recevra en continu, la crise de goutte ne se reproduira plus et l'uricémie viendra se stabiliser aux alentours de $55\text{mg}^{\circ}/^{\circ}$.

A la fin de l'année 1968 apparaît une défaillance circulatoire globale associant un suboedème pulmonaire permanent avec des crises paroxystiques nocturnes de polypnée superficielle.

Un électrocardiogramme montre, à ce stade, une arythmie ralentie par la Digitalis, un bloc complet de branche gauche, une ischémie de V1 à V5, outre les séquelles de l'infarctus ancien.

Au début de l'année 1969, les épisodes d'encombrements bronchiques sont de plus en plus fréquents, avec leur corollaire d'infections broncho-pulmonaires répétées.

Ils sont dus en fait à une aggravation de l'atteinte bulbaire : voie nasale, fausses routes de plus en plus fréquentes, protusion de la langue impossible, parole inintelligible.

A ce moment, la défaillance cardiaque est devenue difficilement contrôlable et le décès intervient dans un tableau de défaillance cardio-respiratoire terminal de 7 Mars 1969, avec une surinfection pulmonaire aiguë, incontrôlable par les antibiotiques.

Au terme de cette observation clinique complexe, nous allons résumer le tableau :

Le début se fait à un âge moyen : 51 ans, où s'installe un syndrome paralytique, point de départ crural droit, progressivement ascendant. Cette extension aboutit en quelques mois à un syndrome dimidié droit, spastique sans troubles sensitifs.

Pendant 16 ans cette atteinte ne se modifie pas et survient un infarctus sévère. Dans les mois suivants se constitue une paralysie gauche qui suivra la même évolution ascendante, au fil des aggravations du déficit vasculaire.

Triplégie crurale gauche, puis tétraplégie, avec début d'atteinte bulbaire mis d'abord sur le compte d'une compression cervicale. L'intervention n'enrayera en rien l'extension progressivement ascendante et l'atteinte bulbaire terminale, encore que survienne en cours de route, un authentique accident aigu cérébral vasculaire à type de ramollissement central cortical.

En outre, ce malade a accumulé les raisons de faire souffrir son système nerveux central ; déficit cardiaque, athérome très sévère et très étendu, anémie mégaloblastique toxique exogène en supplément d'une spondylose cervicale.

Nous ne reviendrons pas sur l'évolution de la cardiopathie ischémique coronarienne que nous avons eu tout le loisir d'exposer, avec les multiples contrôles pratiqués au cours des 2 ans où nous suivîmes ce malade. Nous avons également suffisamment insisté sur l'intervention de cette curieuse mégaloblastose qui participait à une pancytopenie d'origine toxique (chloramphénicol).

Résumons par contre les données anamnétiques en faveur de l'athérome :

Cliniquement, en effet, il existait en faveur de cette dégénérescence des parois artérielles, outre la survenue de l'infarctus, un claquement des bruits à la base et des artères peu battantes diffusément.

Radiologiquement, on nota sur les multiples clichés pratiqués, une calcification par plaques de tous les axes artériels aortiques, sous-claviers, vertébraux, carotidiens, fémoraux.

On peut même suivre à l'aide de ces plaques d'athérome les tracés artériels jusqu'à l'extrémité des membres.

Biologiquement, des arguments en faveur de cette dégénérescence athéromateuse
cholestérol total : 4,60.

lipides totaux : 8,20

Burnstein : 48 unités vermes.

Triglycérides : 4 g

à côté d'un bilan phospho-calcique normal dans le sang et dans les urines de 24 heures.

Ophtalmologiquement, des signes certains de sclérose vasculaire diffuse.

Quant à l'intervention d'un facteur vertébral dans la genèse de ces troubles neurologiques initialement médullaires, outre que ce problème n'est pas admis par tous, et nous y reviendrons, voici ce que nous avons pu constater sur l'ensemble des examens radiographiques :

à l'étage cervical, aucune malformation de la charnière atlas-axis, par contre, à part les stigmates de la laminectomie, il existait une importante encarthrose, avec un aspect évoquant une fusion en un bloc des colonnes d'apophyses articulaires. Il n'y a plus de lames postérieures.

à l'étage dorso-lombaire : il existait une raréfaction de la trame osseuse corporelle, avec une petite densification corticale et des ostéolyses relativement peu nombreuses et peu volumineuses, eu égard à l'âge de notre malade. Apophyses articulaires normales. Cyphoscoliose avec convexité large gauche et rotation des épineuses.

Devant un tel tableau clinique, on aurait pu évoquer une SLA à forme ascendante lente.

Et sans vouloir donner d'explications avant l'heure, nous avons constaté sur le plan neurologique, la succession clinique d'une atteinte médullaire traduisant la souffrance de la corne antérieure et du faisceau pyramidal, secondairement d'une atteinte bulbo-protubérantielle, tertiairement d'une atteinte centrale avec focalisation électro-encéphalographique. Chacune de ces manifestations neurologiques succédait à une aggravation de l'état cardio-vasculaire.

Nous soupçonnions cliniquement l'intervention majeure d'un athérome diffus; voici venue l'heure de l'anatomie pathologique et de la neuropathogénie : ce que nous avons vu n'a pas simplifié la discussion.

Au terme de cette analyse clinique, on pouvait retenir trois diagnostics importants : un syndrome de Mills, une myélopathie par hernie discale cervicale multiple, ou une sclérose latérale amyotrophique.

Hormis les différences anatomiques et microscopiques notables que nous soulignerons en les comparant, c'est en fait la présence de lésions athéromateuses très étendues, qui nous ont fait assimiler notre cas à l'entité décrite par JELLINGER sous le nom de myélopathie vasculaire progressive. Après un bref rappel histologique, notre propos est de l'exposer à partir des observations perçues dans diverses publications.

La vérification anatomique fut pratiquée le lendemain du décès. Voici le compte-rendu auquel nous laissons sa rigueur et son austérité initiale.

Protocole d'autopsie :

Moelle : aspect atrophique
adhérences cervicales multiples

thrombose cérébrale postérieure droite

thrombose communicante antérieure gauche presque inexistante à un examen superficiel.

Aorte, rein, coeur, coronaires : non vérifiés.

En conclusion, maladie athéromateuse diffuse avec multiples thromboses des vaisseaux cérébraux et ramollissement droit.

Le cerveau et la moelle sont envoyés à la neuropathologie.

CHAPITRE II

=====

ETUDE NEUROPATHOLOGIQUE

=====

Nous remercions ici le laboratoire de neuropathologie du Docteur VEDRENNE à Sainte-Anne, de la collaboration précieuse qu'il a bien voulu nous accorder.

EXAMEN MACROSCOPIQUE

1) Le canal rachidien

Au niveau du rachis cervical l'arc postérieur est remplacé par un tissu fibreux relativement souple adhérent à la dure-mère, qui est tatouée de pigment hématique témoin probable de la laminectomie.

Les corps vertébraux sont partiellement soudés par les ponts ostéophytiques mais la lumière du canal rachidien n'est pas rétrécie ; et la moelle atrophique il est vrai, y apparaît à l'aise sans collier de striction.

La colonne dorsale et lombaire est également le siège de lésions arthrosiques, mais, là aussi, la perméabilité du canal est normale, la moelle n'apparaît nullement comprimée.

Les artères radiculaires sont indurées mais non obstruées.

2) La dure-mère

Un peu épaissie au niveau de la cicatrice de la laminectomie est souple, légèrement ocrée de tatouage hématique ancien dans sa portion cervicale et dorsale haute.

CHAPITRE II

=====

ETUDE NEUROPATHOLOGIQUE

=====

Nous remercions ici le laboratoire de neuropathologie du Docteur VEDRENNE à Sainte-Anne, de la collaboration précieuse qu'il a bien voulu nous accorder.

EXAMEN MACROSCOPIQUE

1) Le canal rachidien

Au niveau du rachis cervical l'arc postérieur est remplacé par un tissu fibreux relativement souple adhérent à la dure-mère, qui est tatouée de pigment hématique témoin probable de la laminectomie.

Les corps vertébraux sont partiellement soudés par les ponts ostéophytiques mais la lumière du canal rachidien n'est pas rétrécie ; et la moelle atrophique il est vrai, y apparaît à l'aise sans collier de striction.

La colonne dorsale et lombaire est également le siège de lésions arthrosiques, mais, là aussi, la perméabilité du canal est normale, la moelle n'apparaît nullement comprimée.

Les artères radiculaires sont indurées mais non obstruées.

2) La dure-mère

Un peu épaissie au niveau de la cicatrice de la laminectomie est souple, légèrement ocrée de tatouage hématique ancien dans sa portion cervicale et dorsale haute.

3) La moelle

Elle est petite, atrophique, et semble flotter dans le sac épidural. A l'ouverture de la dure-mère on est frappé par la petitesse du calibre médullaire avec une asymétrie de l'atrophie plus marquée à gauche.

On ne remarque aucune suffusion hémorragique, aucune distension veineuse superficielle, aucun ramollissement en surface, aucun collier de striction même en regard du siège de l'intervention.

BREF aspect d'atrophie médullaire globale à prédominance antérieure et gauche.

La coupe : (30 fragments étagés de la moelle cervicale au cône terminal) confirme l'atrophie médullaire, surtout en avant et à gauche. Elle est franche dans la région cervicale et dorsale; cette asymétrie s'estompe dans les segments lombaires et sacrés.

La moelle apparaît friable, sans formation tumorale ni hémorragique intra, sans malformation vasculaire apparente ni ramollissement macroscopique.

4) Les racines rachidiennes sont macroscopiquement normales.

5) L'encéphale

Les vaisseaux de la base : les deux artères vertébrales sont volumineuses, déroulées sinueuses et parsemées de grands placards calcaires. Elles donnent naissance à un tronc basilaire flexueux, induré, moucheté de plaques athéromateuses, à la coupe, les parois épaisses crissent sous le couteau, la lumière vasculaire est rétrécie et en partie thrombosée.

Les communicantes postérieures participent aussi gravement au processus athéromateux, avec une distribution asymétrique, la droite est de calibre normal alors que la gauche est grêle.

Dans la partie antérieure de l'hexagone de Willis, carotides internes et communicante antérieure sont épaisses, blanc crayeuses partiellement obstruées

par un double processus d'épaississement pariétal et de thrombose incomplète. A droite la lumière carotidienne est totalement imperméable.

Le système cérébral antérieur est proportionnellement moins atteint.

EN SOMME, tout le système vasculaire des gros troncs nourriciers est également frappé d'athérome majeur.

Le système veineux est en place sans modifications morphologiques notables.

L'encéphale proprement dit

Le cerveau est petit, discrètement atrophique dans la région des deux pôles frontaux. On note une asymétrie légère et une atrophie droite. Il n'y a pas d'engagement amygdalien ni temporal.

Les méninges sont normales.

A droite, existe la cicatrice ocrée et déprimée d'un ramollissement ancien adoptant grossièrement une topographie sylvienne superficielle. Il touche en avant la partie postérieure de F3, la frontale ascendante dans sa moitié inférieure seulement, l'opercule rolandique, la pariétale ascendante sur lequel il remonte plus haut qu'en avant de rolando atteignant en arrière la hauteur du pli interpariétal. Plus en arrière, il touche la pariétale inférieure jusqu'au pli courbe et lèche la partie inférieure de la pariétale supérieure.

Les lobes temporal et occipital ne participent pas au ramollissement.

La coupe (vertico-frontale) précise effectivement l'existence d'une discrète atrophie corticale bi-frontale sans dilatation ventriculaire. L'hémisphère droit apparaît plus petit, rétracté autour du foyer malacique.

Le système ventriculaire est en place, non dilaté; il n'existe aucune déviation des structures médianes.

Précisons l'étendue en profondeur du ramollissement droit : outre le cortex et la substance blanche immédiatement sous-jacente de F3, FA, PA, de la pariétale

inférieure et la berge inférieure de la pariétale supérieure, comme le laissait supposer l'examen extérieur, il touche également la moitié supérieure de l'insula, l'avant mur, la capsule extrême et la substance du centre ovale sur une grande étendue, allant, en avant, d'un plan passant par le pôle frontal du ventricule latéral, jusqu'en arrière, à la hauteur du carrefour ventriculaire. En dedans il n'atteint pas les structures profondes, et respecte le noyau caudé, le thalamus et les corps striés.

EN SOMME, c'est un ramollissement ancien non kystisé, mais apparaissant sous la forme d'une cicatrice linéaire et jaunâtre étendue, cortico-sous-corticale, correspondant grossièrement à un territoire sylvien superficiel.

Outre ce témoin d'une insuffisance vasculaire focalisé il existe : un aspect criblé tout à fait typique des deux corps striés, du thalamus gauche, du locus niger, de la commissure de Forel.

EN BRIEF là encore ces deux types de lésions traduisent une souffrance circulatoire chronique avec des poussées de décompensation aiguë, sous forme de ramollissement.

Par ailleurs, à droite, du côté du ramollissement, on note une atrophie très nette du faisceau pyramidal dans le bras postérieur de la capsule interne; qui, nous le verrons tout à l'heure, se prolonge dans le tronc cérébral.

Le tronc cérébral

Les pédoncules, la protubérance et le bulbe sont atrophiques à droite; et ceci est visible sur le simple examen de leur face antérieure. L'atrophie touche le pied du pédoncule, la moitié antérieure droite du pont et la pyramide bulbaire droite.

A la coupe, l'atrophie importante de tout le faisceau pyramidal se confirme à droite, à l'exclusion des autres formations bulbo-protubérentielles.

Les vaisseaux y apparaissent également touchés par le processus athéromateux d'une façon diffuse; on ne retrouve aucun ramollissement, aucune hémorragie.

L'aqueduc de Sylvius et le IV^e ventricule sont normaux

Le cervelet est macroscopiquement normal.

De l'examen macroscopique de l'encéphale et de la moelle on peut déjà, d'une part éliminer l'existence d'une compression médullaire comme aurait pu le laisser supposer la laminectomie, d'autre part, laisser entrevoir l'importance des lésions vasculaires systémiques et leur conséquence sur l'axe encéphalospinal.

ETUDE MICROSCOPIQUE

Les techniques de fixation et de coloration ont été les suivantes : inclusions à la parafine et en celloïdine, coupe à congélation, coloration à l'hémalun, Masson Weigert, Luxol-Holmes, Mallory, PAS Crésyl violet, Wölke, Soudan III.

LES VAISSEaux

Tant au niveau encéphalique que médullaire, les lésions vasculaires sont très superposables.

Sur les gros vaisseaux, l'athérome est important, la média est très augmentée de volume, souvent de façon irrégulière; tantôt par un épaississement fibreux, ailleurs par les dépôts calcaires ou hyalins, avec disparition des limites élastiques interne et externe et amas de petits cristaux de cholestérol.

L'intima est épaissie, siège de micro-ulcérations où s'accrochent des thrombi plus ou moins anciens et organisés, et l'adventice par contre est relativement peu modifiée. Tout ceci est facteur de perte de l'élasticité et de la perméabilité vasculaire, par rétrécissement de la lumière artérielle.

Les vaisseaux de la méninge sont beaucoup moins atteints que les gros troncs.

Par contre, au niveau artériolaire, la lésion réapparaît à nouveau. Ceci est peut-être plus net au niveau médullaire qu'au niveau encéphalique. Si l'adventice est peu touchée, par contre, la média et intima sont très atteintes. La média est très épaissie, remplacée par des plages hyalines qui homogénéisent en totalité ou partiellement la circonférence du vaisseau PAS positive. Les cellules endothéliales sont turgescentes et participent avec l'épaississement de la média à l'effacement de la lumière vasculaire, qui se réduit souvent à une simple fente ou devient borgne.

Au niveau de l'encéphale, les lésions artérielles sont diffuses avec prédilection pour les petites artérioles corticales, thalamiques, putamino-caudées, les régions sous-ventriculaires, les deux cornes d'Ammon. Et il en est de même pour le tronc cérébral.

Dans la moelle, la sclérose artériolaire est telle qu'elle dessine tout le réseau vasculaire, tant périphérique que central. Certaines coupes tangentielles, laissent bien apercevoir l'aspect tortueux et épaissi des vaisseaux qui apparaissent augmentés de longueur et de calibre.

L'étude anatomique des artères encéphalo-médullaires laisse transparaître une bipolarité aux lésions artérioscléreuses : lésions athéromateuses des gros troncs, atteintes artérioscléreuses des petits vaisseaux intra, qu'il soit à destination grise ou blanche; par contre, préservation relative du segment intermédiaire des artères moyennes.

LES ESPACES PERI-VASCULAIRES

Les espaces péri-vasculaires au niveau des artérioles sont décollés parfois cornés d'un petit amas de cellules rondes, toujours peu important, et qui fait souvent défaut. Dans la substance blanche, en outre, les vaisseaux s'entourent d'un halo oedémateux avec pâleur myélinique.

Il y a absence de corps granulomateux.

EN BREF c'est un aspect d'artériosclérose et d'artériolosclérose sans réaction inflammatoire ni corps granulo-grassey, tel qu'on les rencontre dans

les processus d'anoxie chronique des cerveaux de démence artériopathique et de la moelle sénile.

LES LÉSIONS ÉLÉMENTAIRES

L'altération neuronale est diffuse et l'on rencontre :

- des images de souffrance cellulaire avec chromatolyse centrale et homogénéisation cytoplasmique
- une atrophie nucléaire
- une pigmentation lipo-fuschinique
- une rétraction cellulaire avec hyperchromatisme aboutissant, selon le lieu et l'importance du processus, à une raréfaction neuronale, voire à des plages de dépeuplement total.

La prolifération est peu marquée, voire inexistante, dans certaines régions et ne paraît pas proportionnelle à l'intensité de l'atteinte neuronale. Il s'agit d'une augmentation oligogliale prédominant dans la région sous épendymaire ; ou là seulement elle prend un caractère massif.

La prolifération astrocytaire ne se produit que dans la région de ramollissement ancien (région sylvienne et corne d'Ammon).

Notons seulement quelques rares images de satellitose dans le cortex frontal ; pas d'image de neuronophagie.

On est également surpris par le nombre et le volume des corps hyalins présent tant dans l'encéphale que dans la moelle.

LA SUBSTANCE BLANCHE

Nous distinguerons d'une part un pâlisement myélinique médullaire diffus, qui a l'aspect d'une démyélinisation spongieuse marginale sans dégénérescence cordonale systématisée, et des îlots de pâlisement myélinique périvasculaire très net surtout au niveau des noyaux gris centraux.

D'autre part une démyélinisation franche et systématisée du faisceau pyramidal droit que l'on suit dans la capsule interne droite, le pied du pédoncule droit, la protubérance à droite, dans la pyramide bulbair droite, et qui, après décussation, apparaît dans la moelle sous forme de démyélinisation franche du cordon latéral gauche avec atteinte discrète mais certaine du contingent direct controlatéral.

Cette atteinte très visible dans la moelle cervicale et dorsale s'estompe rapidement dans la région dorsale basse pour disparaître dans les segments lombaires, où elle se confond avec l'altération myélinique diffuse. Nous nous sommes cru autorisés à interpréter cette démyélinisation systématisée, comme la conséquence du ramollissement sylvien et de la destruction du cortex intéressé dans l'origine de ce faisceau.

Ce n'est qu'au niveau du faisceau pyramidal lésé, que l'on assiste à des modifications axonales avec épaississement et fragmentation des prolongements.

REPARTITION TOPOGRAPHIQUE

Les lésions se répartissent un peu différemment selon les étages du névraxe.

Dans la moelle, les lésions neuronales atteignent de façon massive les noyaux des cornes antérieures. Tous les noyaux sont touchés, qu'ils soient périphériques ou centraux. La raréfaction neuronale est intense, la souffrance cellulaire y est majeure, les dépôts lipofusciniques sont abondants. La corne antérieure gauche est plus atrophique que la droite. Le maximum des lésions se situe dans les segments cervicaux et dorsaux. Elles s'estompent mais persistent dans les segments lombo-sacrés où l'on note par contre un petit foyer de ramollissement microscopique, à l'échelon cellulaire. La réaction gliale est peu marquée. Les cornes postérieures ne sont pas totalement indemnes, mais comparativement beaucoup moins atteintes.

Les lésions myéliniques réalisent une spongieuse marginale diffuse avec une conservation des prolongements axonaux. La démyélinisation du faisceau pyramidal croisé gauche, direct droit, ne s'exteriorise que jusqu'à la partie haute de la moelle lombaire. Elle s'estompe ensuite, au sein de la pâleur myélinique diffuse.

L'état artériolaire est pratiquement la caricature de ce qui existe dans les autres segments. Enfin, on est frappé par l'abondance des corps hyalins PAS + qui truffent littéralement toute la partie postérieure de la moelle, en un semis abondant et serré.

Dans l'encéphale

Le cortex frontal et pariétal est le siège d'une raréfaction neuronale, prédominant sur la deuxième couche avec réaction gliale discrète. Il existe une gliose modérée des couches profondes. Les altérations vasculaires sont importantes.

Dans la corne d'Ammon gauche, on retrouve un petit foyer malacique ancien calcifié, linéaire, avec sclérose des vaisseaux du voisinage. Dans les régions sous-épendymaires, on notait une gliose très importante : réaction microgliale intense réalisant un véritable fouflage sous-épendymaire avec présence de très nombreux corps hyalins.

Dans le thalamus apparaissait une raréfaction neuronale diffuse, avec de nombreux dépôts de pigments lipo-fischiniques. De plus, il existe une démyélinisation périvasculaire importante, répondant à une atteinte artériolo-capillaire majeure avec micro-thrombose. La gliose est modérée.

Dans les corps striés, il existe de multiples petits foyers de ramollissement sans corps granulo-graisseux, réalisant un véritable état lacunaire.

Dans le Locus Niger, les lésions sont identiques aux précédentes.

Dans le tronc cérébral

En dehors de la démyélinisation du faisceau pyramidal, les altérations vasculaires s'entourent ici d'un petit infiltrat à cellules rondes. Les noyaux des nerfs moteurs et des nerfs mixtes sont altérés par un processus d'allure anoxique; il existe à leur niveau quelques images de satellitose sans neurophagie. Par contre, les noyaux associatifs et ceux de la substance réticulée sont proportionnellement peu touchés.

Le cervelet est indemne.

EN RESUME s'associent donc :

D'une part des lésions diffuses encéphalo-médullaires non systématisées, ayant l'allure de désordres chroniques tels qu'on les rencontre au cours d'insuffisance circulatoire prolongée (lésions neuronales anoxiques, démyélinisation diffuse et spongieuse lésions artérioscléreuses).

D'autre part, des lésions focalisées répondant à des accidents circulatoires aigus : tel le ramollissement cortico-sous-cortical droit; telle également la démyélinisation systématisée du faisceau pyramidal que nous lui avons attribuée.

Les racines rachidiennes montrent une atrophie discrète des racines, un certain degré de pâleur myélinique, et une raréfaction de la fibrille avec hypertrophie des cellules de Schwann.

CHAPITRE III

=====

HISTORIQUE DES MYELOPATHIES PROGRESSIVES ASCENDANTES D'ORIGINE VASCULAIRE

=====

Si les effets de l'artériosclérose sur le cerveau ont toujours passionné les neurologistes et les anatomistes, ceux de l'artériosclérose sur la moelle ont été plus tardivement individualisés.

Jadis STENON dans une inoubliable expérience, prouvait que par une ligature de l'aorte, il était possible de provoquer une paraplégie. Il démontrait de plus que si la durée de l'ischémie était convenablement réduite, le déficit moteur était réversible. C'est la première notion de souffrance vasculaire de la moelle.

FLOURENS à la suite démontrait que l'occlusion des artères lombaires à la poudre de licopode, injectée dans l'aorte abdominale entraîne une paraplégie par ischémie de la moelle. Cette expérience apportait la notion que l'obstruction des vaisseaux nourriciers peut entraîner une souffrance topographique de la moelle.

Une telle évocation dans l'histoire de la médecine nous montre l'importance capitale de la connaissance anatomique de la vascularisation artérielle de la moelle. Elle pourrait, en effet, fournir l'explication physiopathologique de la souffrance de certains territoires électifs par l'ischémie chronique.

Au milieu du 19^è siècle, la myélite est la maîtresse de la pathologie médullaire. Tout lui est attribuée. CHARCOT néanmoins découvre la sclérose des cordons latéraux en 1864 et définit la SLA qui portera définitivement son nom.

De même que LEYDEN, précurseur isolé, qui en 1875, créera le terme de moelle vasculaire du vieillard, notion qui, bien qu'imprécise, n'en avait pas moins l'intérêt de créer un cadre nosographique original. Cette notion soulève encore des problèmes pour certains auteurs.

En 1883, BASTIAN fait le procès de la myélite et tente de la démembrer. Ceci est repris en 1886 par TIEPZEN.

En 1884, DEMANGE, reprenant les études de P. MARIE, sur les processus lacunaires au niveau du cerveau, tente de les appliquer à l'étage médullaire. C'est ainsi qu'il publie un ouvrage sur les scléroses médullaires d'origine vasculaire.

Déjà LETULLE, et cette évocation, dans le sujet dont nous discutons, est géniale, évoquait en 1830 l'association de lésions cardiaques au cours de l'ataxie locomotrice.

C'est ainsi que naît l'idée, à l'instar des ramollissements cérébraux, de ramollissements possibles à l'étage médullaire.

P. MARIE, en 1892, dans des leçons remarquables sur les maladies de la moelle, évoque la possibilité d'une origine vasculaire aux scléroses combinées. Et en 1895; BRISSAUD évoquait la superposition de la sclérose médullaire sur certains territoires artériels. Sans doute confondait-il myélomalacie, section, hémisection, mais il n'est plus question de myélite.

CRÉUSON en 1904, reprend cette hypothèse vasculaire qui alors est très à la mode, pour expliquer les scléroses combinées.

Mais Jean LHERMITTE, en 1907, reprend magistralement la juxtaposition d'une dégénérescence vasculaire et de paraplégie pour expliquer les paraplégies survenant typiquement chez le vieillard. C'est l'avènement de la "vascularite".

En fait, à cette époque, on n'opposait pas les médullopathies selon leur évolution. Toute lésion médullaire aiguë était due à une obstruction artérielle, par analogie avec les lésions artérielles encéphaliques, toute myélopathie subai-

gue ou lente était dégénérative ou infectieuse.

A cette tendance lucide sur les obstructions dues à l'artériosclérose à l'étage médullaire, va s'ajouter un courant fécond, où les recherches s'orientent vers la pathologie infectieuse.

En fait, chaque courant d'idée s'intrique, chaque auteur fournit son apport personnel à l'une ou l'autre thèse.

Pour certains, toute myélite, toute artérite est syphilitique. Il est certain que sa fréquence était plus grande que de nos jours; mais elle fournissait aussi un argument commode pour expliquer des faits mal connus. Et bien des atteintes purement dégénératives, souvent congénitales, ont trouvé, un temps, leur origine dans l'atteinte syphilitique sinon du sujet lui-même, du moins de ses parents.

Tel PRÉOBAJENTSKY, qui en 1904 présente une observation décrivant l'obstruction de l'artère spinale antérieure, ceci eut l'avantage de préciser un tableau topographique alors mal connu et si particulier.

STANILÓWSKY en 1905, renchérit en présentant un tableau analogue. Il en attribue l'étiologie à l'artériosclérose.

SPILLER en 1909, présente à son tour un cas identique, d'origine syphilitique.

Sans doute ne s'agit-il que d'accidents aigus, et nous sommes loin de notre sujet, mais nous voyons ainsi comment est née l'idée d'une souffrance topographique médullaire en rapport avec une obstruction artérielle.

A côté des descriptions concernant ces médullopathies aiguës, paraissant des travaux sur les atteintes subaiguës de la moelle. Pour le citer de nouveau, CROUZON en 1904 fait une thèse sur les scléroses combinées, dans l'étiologie desquelles la syphilis occupe d'ailleurs une belle place.

En 1909, DEJERINE et THOMAS insistent, à la suite de travaux anatomiques denses sur la rareté des myélopathies vasculaires par rapport à la fréquence des lésions athéromateuses des artères spinales.

Nous retrouverons à plusieurs reprises cette notion d'auto-défense de la moelle.

A côté de ces myélopathies aiguës, un auteur américain, MILLS, en 1900, 1903, 1906 décrit un syndrome de paralysie ascendante progressive limitée à un hémicorps parfois extensive au côté opposé, due selon lui à une atteinte isolée et ascendante du seul faisceau pyramidal. Hormis son aspect topographique et anatomique, le syndrome bien qu'exceptionnel a pour mérite de poser le problème des maladies progressives de la moelle. Il a la pudeur de ne donner aucune étiologie à cette entité.

Pourquoi évoquer ce syndrome ? Parce que ce fut le premier diagnostic soulevé lors de l'atteinte initiale de notre cas qui, de fait, répondait exactement à la description clinique faite par MILLS. Il s'agissait en effet d'une paralysie hémiplegique ascendante progressive.

En ce début de siècle, la notion de ramollissement ischémique médullaire, est reconnue de tous. Mais une notion nouvelle apparaît : l'artériosclérose des vaisseaux intra-médullaires.

De fait P. MARIE et FOIX (1912) décrivent sous le nom de téphromalacie antérieure, une atrophie isolée des petits muscles de la main, attribuée à une souffrance des cornes antérieures par artériosclérose des petits vaisseaux intra-médullaires dans le renflement cervical.

De son côté, la maladie de CHARCOT s'enrichit de nouvelles formes limites.

P. MARIE, CHATELLIN et BOUIER en 1919 décrivent une forme hémiplegique de SLA, défini anatomiquement. De nouveau en 1923, un second cas de SLA à forme hémiplegique.

Par ailleurs, en 1936, SOUQUES publie un cas de SLA, anatomiquement authentifiée, ayant duré 26 ans.

Par rapport à la description initiale de CHARCOT en 1864, toutes ces formes frontières posent le problème des limites nosographiques de la maladie de CHARCOT.

Paraissent également des publications de paralysie progressive ascendante rapportées à la poliomyélite antérieure chronique. Mais en fait, tous ces cas, s'ils sont anatomiquement définis par une altération de la corne antérieure de la moelle, n'ont aucune étiopathogénie évidente.

Toutefois des lésions vasculaires étendues sur une SLA avaient servi à certains auteurs à expliquer l'association de troubles encéphalopathiques démentiels. C'est ainsi que, si pour WESTPHAL (1885) et ZAECKER (1886) c'est une association fortuite (1892). Plus récemment L. NICHANX, M. SAMSON, J. H. FARL et J. GRUNER ne prennent pas partie. Par contre, en 1950, un auteur allemand STOPTEBECKER a avancé l'hypothèse d'une étiologie vasculaire de la SLA.

Si celle-ci est récusée par tous, il n'en reste pas moins qu'un courant nouveau circule concernant la souffrance ischémique chronique de la moelle.

En 1953, GARCIN et GRUNER publient une observation en soulignant son caractère exceptionnel : il s'agissait d'une forme polynévritique lente de la maladie de Charcot. Ils découvrirent une cavitation étendue des cornes antérieures de la moelle : ils attribuèrent ces lésions à une ischémie chronique.

SKINHOJ en 1954 publie 3 cas de syndromes neurogènes périphériques progressifs des membres inférieurs, dus à des lésions des cornes antérieures associées à une aortite athéromateuse grave. Il prend ses références dans de nombreux travaux expérimentaux sur la sensibilité de la moelle à l'anoxie chronique.

NEUMAYER 1955 présente 84 cas de médullopathies vasculaires athéromateuses. A côté des myélomalacies et ramollissements aigus, il isole 21 cas remarquables : car ils associent un syndrome neurologique ascendant et progressif de type SLA à des altérations médullaires dues à des troubles vasculaires chroniques : ni myélomalacie, ni ramollissement ne peuvent expliquer ces cas.

En 1955, SARTESCHI (De Pise) sur 27 cas d'ischémie aiguë présente 2 cas de pseudo-SLA, due à une altération ischémique des cornes antérieures de la moelle. Il précise en fait qu'il a toujours perçu des troubles sensitifs mineurs qui différencieraient cliniquement ces deux cas de la SLA.

En 1962, GRAUX et GUAZZI posent le problème d'une dégénérescence sénile normale de la moelle.

En 1962, JELLINGER K. et NEUMAYER (Vienne) reprennent 21 cas de myélopathie chronique et donnent des critères anatomo-cliniques pour individualiser cette entité originale.

De nouveau en 1962, GRÜNER et LAPRESLE isolent parmi 24 cas de ramollissement ischémique de la moelle, 2 cas remarquables par leur évolution lentement¹/₂ progressive.

Deux auteurs anglais en 1966, HUGHES et BRONWELL publient 5 cas de myélopathie vasculaire progressive avec des critères anatomocliniques et évolutifs que nous détaillerons.

En 1966, JELLINGER de nouveau publie 60 cas en 12 ans de lésions médullaires assez disparates, concordant avec un athérome très sévère.

En 1967, ce même auteur reprend ses premières publications et fait un travail concernant 76 cas de "myélopathie vasculaire progressive". Il y précise l'aspect anatomique des moelles et y établit un rapport précis avec l'artériosclérose.

A notre connaissance, les dernières publications concernant ces cas s'arrêtent là.

En résumé, ce chapitre historique illustre la façon dont le concept de myélopathie vasculaire progressive s'est peu à peu isolé du cadre global de souffrance vasculaire ischémique.

CHAPITRE IV

=====

ANATOMIE VASCULAIRE EXTRA ET INTRA-MEDULLAIRE

=====

Comme nous l'avons déjà évoqué et comme nous le reverrons ultérieurement, un aperçu rapide sur les territoires artériels de la moelle est indispensable à la compréhension des faits pathologiques.

Il ne s'agit pas tant d'évoquer les territoires segmentaires de la moelle ce que nous ferons rapidement et pour mémoire, que de préciser l'extension et la dépendance des réseaux capillaires dans un territoire nerveux fonctionnel. De là découle d'ailleurs la topographie des atteintes médullaires.

A - RAPPEL DES TERRITOIRES DU RESEAU SPINAL

Bien que son étude ait d'abord été désorientée par la notion d'organisation métamérique, on sait bien actuellement qu'une seule artère a sous sa dépendance plusieurs segments médullaires, ce dont témoignent les faits pathologiques, les exérèses neurochirurgicales et en dernier ressort les artériographies sélectives des pédicules nourriciers médullaires.

Ce peu d'artères nourricières donnent un réseau péri-médullaire extrêmement dense que l'on divise schématiquement en deux systèmes organisés différemment.

Ces lignes sont inspirées d'un article de J.L. CORBIN et Monsieur le Professeur LHERMITTE publié en 1960, et surtout d'un livre princeps publié en 1961 à partir de sa thèse portant sur des recherches anatomiques de la vascularisation artérielle de la moelle.

Donc deux grands systèmes artériels, le spinal postérieur et le spinal antérieur.

1.- Système spinal postérieur

Il est remarquable par l'uniformité de sa constitution qui explique l'homogénéité de son débit. Il est alimenté par 20 artères radiculaires grêles de même calibre et de même répartition, réunies sur toute la hauteur de la moelle par les deux artères spinales postérieures.

2.- Système spinal antérieur

Il est remarquable par l'inégalité de ses afférences et la variabilité du débit artériel dans les différentes régions. Toute la circulation antérieure dépend de 6 à 8 artères radiculaires en moyenne. Chacune de ces artères nourricières irrigue plusieurs segments métamériques de la moelle par l'intermédiaire d'une chaîne anastomotique unique et verticale : la spinale antérieure.

Ces 6 à 8 artères nourricières se répartissent selon et en fonction de leur destinée, en trois territoires :

a) Le territoire supérieur sous la dépendance des deux sous-clavières l'une partie haute de C1 à D4, pauvrement vascularisée par de fins rameaux radiculaires venus des vertébrales par les trous de conjugaison; l'autre partie richement irriguée par les artères plus volumineuses du renflement cervical s'étendant de C4 à D4.

b) Le territoire inférieur ou dorsal inférieur lombo-sacré vascularisé de D6 à l'extrémité du côté terminal, dépend toujours d'une radiculaire constante : l'artère d'Adamkiewicz.

c) Le territoire artériel dorsal de D4 à D6 alimenté par une afférence toujours grêle venant de la 4^e ou 5^e racine dorsale.

B - RAPPEL DES TERRITOIRES INTRA-MÉDULLAIRES

Nous voici au coeur du problème et c'est de cette distribution que va dépendre toute la pathologie de l'ischémie chronique de la moelle, ainsi que les lésions histologiques et cliniques constatées.

Tous les vaisseaux qui pénètrent la moelle se détachent de la couronne artérielle péri-médullaire. Ils s'engagent dans les septa et les septula, accompagnés d'une gaine piale et névroglie qui se poursuit jusqu'au niveau de leurs plus fines ramifications.

De même qu'au niveau du cerveau et comme en témoigne le mécanisme des ramollissements médullaires, les artères sont fonctionnellement terminales, sinon anatomiquement.

Ainsi peut-on diviser le réseau intra-médullaire en 3 territoires :

a) Le territoire des artères spinales antérieures ou centrales

C'est le plus étendu. Par un système d'injection convenable il apparaît sur une coupe transversale comme occupant les 4/5 antérieurs de la moelle; soit la presque totalité de la substance grise, à l'exception de la tête et du col de la corne postérieure et la partie adjacente et profonde de la substance blanche. Les formations les plus différenciées motrices (cornes antérieures et faisceau pyramidal) sensibles et végétatives en reçoivent leur irrigation.

Ce territoire représente la terminaison intra-médullaire du système spinal antérieur. Il reçoit son irrigation d'une catégorie de vaisseaux particuliers : les artères sulco-commissurales. Tronc né de la spinale antérieure, et qui s'engagent dans la commissure antérieure en un tronc artériel unique. Sa distribution se fait sur un mode non dichotomique et irrégulier. Elles sont au nombre de 200 sur toute la hauteur de la moelle.

La précarité d'une telle organisation artérielle dans ce territoire fonctionnel le plus important est une cause de sa vulnérabilité lors des processus ischémiques.

Moins menacés sont les deux autres territoires.

b) Le territoire spinal postérieur ne recouvre qu'une petite zone en forme de coin. L'arborisation capillaire irrigue le col et la tête des cornes postérieures, les 3/4 postérieurs des faisceaux de GOLL et BURDACH, et se partagent avec le système antérieur, le 1/4 antérieur de ceux-ci.

c) Le territoire périphérique enfin, dont dépend l'irrigation de la partie superficielle de la substance blanche. C'est un territoire mixte dont les afférences appartiennent aux deux systèmes antérieur et postérieur.

Pour une meilleure compréhension nous joignons un schéma résumant cette vascularisation intra-médullaire. Nous allons voir à la lumière des études antérieures, leur importance pour expliquer les phénomènes cliniques de moelle vasculaire chronique.

En résumé : au terme de ce chapitre de rappel anatomique quelles notions vont nous éclairer.

En premier lieu, des 3 réseaux, le plus étendu est le territoire spinal antérieur ou central. Ses rameaux s'enfoncent loin dans la moelle, ses ramifications sont multiples et fines, telles les branches de l'arbre.

En second lieu, ce réseau spinal antérieur est le plus mal alimenté, car ses artères nourricières sont rares. A l'opposé du système spinal postérieur dont les afférentes sont nombreuses et bien réparties; et du réseau périphérique qui reçoit à plein débit des deux systèmes.

Enfin, y a-t-il une chute de débit chronique dans le flux sanguin, ce sont les zones situées autour des ramifications terminales profondes du système antérieur qui souffriront le plus. Et en particulier, les éléments nobles de la région, la corne antérieure et ses cellules motrices, les faisceaux pyramidaux en particulier.

En effet, de telles lésions ne peuvent se produire qu'au coeur du territoire spinal antérieur où des vaisseaux sont terminaux, et non aux confins des 3 territoires artériels où peut se constituer par le jeu des anastomoses vasculaires une suppléance prochaine et salvatrice.

Et au terme de cette étude anatomique, l'on commence à entrevoir le rôle que pourrait avoir une défaillance circulatoire sur un système artériel aussi fragile.

CHAPITRE V

=====

ANATOMO-PATHOLOGIE DE L'ARTERIOSCLEROSE - ATTEINTES MEDULLAIRES

A POINTS COMMUNS

=====

Il est nécessaire, pour être clair, de préciser par une étude anatomo-pathologique brève des principales modifications des artères, dues à l'artériosclérose et à l'âge, et de la moelle.

VAISSEAUX

I - L'ARTERIOSCLEROSE ET LES VAISSEAUX

C'est un processus très général qui va de l'athérome au niveau des gros vaisseaux, jusqu'à la plus petite ramification; il s'agit alors d'artériolosclérose.

Il se traduit par l'association de 2 faits ; une surcharge en forme de dépôts, une altération de la paroi artérielle, modifications en fait intriquées et concomittentes.

Au début, les lésions pariétales sont les suivantes : la lésion la plus commune consiste en une fibrose de l'endartère. Le processus primaire se limite à l'intima. Il se fait à ce niveau une désintégration de la couche élastique interne. Simultanément apparaît une prolifération conjonctive de l'épaisseur de l'endartère.

Les dépôts réalisent une lipoïdose de l'endartère. Des gouttelettes grasses apparaissent au niveau de cette désagrégation de l'élastique interne. Elles sont constituées principalement de graisses neutres avec souvent des cristaux biréfringents et des esters du cholestérol.

Les dépôts lipidiques se recouvrent ainsi d'une couche dense fibro-hyaline.

La couleur des plaques varie suivant leur teneur en lipides ou en tissu fibreux. Elles seront tantôt grises si la couche fibreuse prédomine, tantôt jaunâtre si la couche fibreuse est mince.

La résistance de ces plaques varie également en fonction de l'âge du sujet : résistante et dure chez le jeune, la couche fibreuse peut se rompre facilement chez le sujet âgé.

Au stade avancé, les dépôts finissent par se calcifier. Ces dépôts calciques se font au niveau de la couche fibreuse entamant le dépôt lipidique ou dans le tissu hyalin qui l'encapsule.

Cette calcification peut se faire dans l'intima en une mince couche perceptible au toucher.

Rapport avec notre observation

Notre cas présentait en effet des calcifications en plaques multiples, de tous ses gros axes artériels, de l'aorte aux vaisseaux les plus distaux : on conçoit que les variations de débit sanguin ne se fassent plus aussi aisément dans un système rigide et que les tissus puissent souffrir d'une anoxie chronique, émaillée d'accidents aigus de type thrombotique.

Ainsi TUTHILL (qs) étudia dans l'encéphale sur 23 polygones de Willis les modifications dues à l'artériosclérose. Il isole en observant ce qui se passe au niveau du tissu élastique, 7 degrés d'altérations histologiques. Il ajoute par ailleurs que les manifestations d'artériosclérose n'augmentent pas avec l'âge. Et il s'oppose en cela à ASCHOFF qui en 1909, n'en distinguait que 2 stades pré-sénile et sénile.

En fait pour BAKER A.B., CARTMICHAEL R., et WOIKOFF, dont les études ont été menées de façon comparable, l'artériosclérose ne touche les vaisseaux cérébraux et médullaires que bien tard après l'aorte et les coronaires; jamais visibles avant 30 ans sur les artères du névraxe, également rare avant 50 ans. La morphologie

est la même que celle constatée au niveau de l'aorte ou des coronaires. Tout se passe comme si le névraxe avait une résistance exceptionnelle à l'ischémie chronique.

TUTHILL, reprenant de nombreuses analyses histologiques, de tissu cérébral artérioscléreux note que la traduction histologique de la chute du débit artériel due à la sclérose, se traduit par de multiples zones d'atrophie périvasculaire.

II - L'ÂGE ET LES VAISSEAUX SPINAUX

Un certain nombre d'auteurs se sont posés le problème de savoir si l'artériosclérose n'était pas une modification sénile de l'axe artériel. Tout ceci ayant bien sûr pour corollaire des changements au niveau du tissu nerveux, et en particulier de la moelle.

C'est ainsi que sur 51 moelles prélevées systématiquement et étudiées sous tous leurs aspects L.R. HARRISSON affirme que l'âge apporte ses modifications propres à l'axe spinal. Et il note en particulier au niveau des vaisseaux extra- et intra-médullaires :

- un épaississement de l'intima, avec rétrécissement de la lumière
- un épaississement de la média, inconstant et jamais égal à celui de l'intima
- aucune calcification n'est trouvée dans ces séries
- il a parfois noté une rupture de l'élastique à certains niveaux de la spinale antérieure
- dans 2 moelles sur 51, il relève une prolifération des vaisseaux sanguins dans les colonnes latérales et postérieures.

Il rapporte néanmoins ces modifications à l'artériosclérose, en la différenciant du stade obstructif de la maladie. Ces lésions vasculaires de la moelle âgée n'ont pas de retentissement clinique patent et sont analogues à celles rencontrées dans le cerveau humain vieillissant. En fait, l'association âge et artériosclérose est probable, mais non nécessaire.

III - TENTATIVE DE CLASSIFICATION

Pour conclure cette brève étude des aspects de la sclérose vasculaire, nous présentons un travail récent sur la classification de sclérose vasculaire des vaisseaux cérébraux.

Tandis qu'au niveau du cerveau ARENDT et BACHLIANN (1965) proposent les stades suivants :

- 0 - Normal
- 1 - légère modification (légère fibrose intimale circulaire ou partielle et/ou dédoublement ou éclatement des fibres élastiques internes avec ou sans fibrose adventitielle
- 2 - sclérose modérée (quelques lésions d'intensité plus grande, sans obstruction de la lumière)
- 3 - modification sévère (plaque intimale et hypertrophie de l'élastique interne avec rétrécissement de la lumière)
- 4 - athérome caractérisé (contenant des cristaux de cholestérol avec sténose et thrombose des vaisseaux).

K. JELLINGER à son tour, en 1967, propose, par analogie avec les vaisseaux cérébraux, 5 stades, individualisés dans les artères commissurales et les artérioles intra-médullaires :

- 0 - Normal
- 1 - légers changements (épaississement pariétal avec condensation conjonctive, sans rétrécissement)
- 2 - lésions modérées (épaississement de la paroi artérielle au-delà du double de la normale avec rétrécissement de la lumière)
- 3 - lésions importantes (degré plus élevé avec réduction plus grande de la lumière)
- 4 - lésions sévères (extrême épaississement des parois avec obstruction de la lumière de l'artère)

757 moelles furent examinées pour prouver l'incidence de l'athérome aortique et y compris les thromboses.

Les modifications artério-scléreuses des artères centrales de la moelle furent vues dans 22,2% du groupe supérieur à 41 ans et dans 27,1% du groupe supérieur à 61 ans.

Parmi ceux-ci seulement 2 cas montraient une obstruction totale; ceci indiquait une incidence globale de 0,4% de l'artériosclérose sévère dans les vaisseaux principaux de la moelle.

Voici donc bien codifiées les lésions de la moelle dues à l'artériosclérose. Notre intention est de rappeler maintenant les modifications des tissus souvent rapportées à l'artériosclérose.

MOELLE

Voici un paragraphe concernant les modifications au niveau de la moelle, d'une part dans la SLA, à titre de rappel, d'autre part dans les artériographies cérébrales, enfin dans ce que JELLINGER décrit comme moelle vasculaire progressive.

I - MOELLE ET SLA

Notre but est ici, non pas d'insister sur l'anatomie de la SLA, mais de décrire la diffusion des modifications à l'ensemble du névraxe, et STORTEBECKER, récemment, défendit l'hypothèse d'une étiologie vasculaire à la SLA.

On voit dans le tronc cérébral une atteinte élective des noyaux moteurs du plancher du IV^e ventricule : hypoglosse, Ambigu, puis V et VII, dans un ordre de fréquence décroissante. Les opinions divergent par contre quant à l'atteinte des noyaux oculo-moteurs. Il s'agit au niveau de ceux-ci de lésions analogues à celles de la moelle.

Dans la moelle, le fait essentiel consiste en une involution des cellules de la corne antérieure. D'après WOHLART et SWANK, ce sont les grandes cellules motrices qui prennent le choc, tandis que les petites cellules du système associatif sont protégées jusqu'aux stades ultimes de la maladie. Les modifi-

cations dominant au renflement cervical et sont moindres dans la zone dorso-lombaire. C'est le groupe dorso-latéral des moto-neurones qui dégénère le plus, de façon habituellement bilatérale, mais non symétrique.

Histologiquement, c'est une raréfaction des cellules neuronales. Elles dégèrent en effet; le noyau est excentré, l'aspect est tigré, il y a une vacuolisation; hyperchromatose, lipoïdose, atrophie et mort. A des degrés variables, il existe une astrogliose réparatrice.

La microglie prolifère aux stades aigus de la maladie, tandis que neurophages et manchettes périvasculaires sont très rares. Il existe également des modifications importantes des cellules de la colonne de CLARKE.

A côté de ces modifications des cornes antérieures, il existe une atteinte des faisceaux.

Le faisceau pyramidal est toujours lésé; tous ne sont pas d'accord sur la manière de dégénération discontinue ou continue (KOJENIKOFF et PROBST). Il semble en fait que la dégénérescence soit la plus marquée là où le faisceau est le plus concentré. Cette atteinte est habituellement bilatérale, surtout dans le faisceau croisé.

Microscopiquement, cette atteinte est remarquable car il y a une démyélinisation avec des lésions et une disparition des gaines, sans jamais perte de l'axone. On a noté une réaction astrocytaire et microgliale.

Nous avons cru utile de faire ce rappel afin de le comparer aux autres syndromes amyotrophisants avec lésion médullaires. L'atteinte ne se limite pas à l'axe spinal et on a décrit dans le cortex, des modifications touchant l'aire motrice. On a pu voir une atrophie grossière du gyrus pré-central; et, microscopiquement, une involution des cellules de Betz, bien que sa fréquence soit controversée (P. MARIE DAVIDSON 12 cas sur 42, FRIEDMANN 1 cas sur 50 et LAWYER 49 cas).

C'est ici encore une réduction du nombre de cellules, avec prolifération gliale modérée. On a pu décrire également des lésions analogues dans les 3^e et 5^e couches voisines des deux aires 4 et 6, électivement dans l'aire motrice.

Quant à l'atteinte des noyaux gris de la base et le cervelet, elle est déniée par les uns, affirmée par d'autres. COLMANN a discuté leur participation à la SLA.

II - MOELLE ET DEMENCE ARTERIOPATHIQUE

In S. Brion et J. Delay

A côté des démences dégénératives que sont les maladies d'Alzheimer et de Pick, il existe un groupe de démences qui, bien que précoces, n'en posent pas moins le problème du vieillissement des artères.

Si la moelle n'y est pas touchée, les lésions décrites au niveau du cerveau n'en sont pas moins dues à l'artériosclérose et nous permettraient de procéder par analogie quant à la moelle.

On y note ainsi des altérations fréquentes de la substance blanche, réalisant un tableau de démyélinisation étendue, limité à la moitié postérieure des hémisphères, associé à des lésions des noyaux gris, et de très légères atteintes corticales.

A ce sujet, BOTTON I. et BAKER et Coll., insistent dans la genèse de tels troubles sur le caractère primitif de l'athérome des gros troncs de la base, et de l'altération plus tardive et habituellement secondaire des artérioles de la convexité; ce qui confirmerait bien que les modifications des artérioles vues plus haut seraient secondaires aux lésions des gros troncs artériels. Il souligne également l'association remarquable de petits foyers chroniques à de gros foyers aigus.

III - MOELLE ET FORMES AMYOTROPHIQUES DU SYNDROME DE CREUTZFELD-JACOBS

In Khoschnévis

Bien qu'on ne connaisse que 14 cas de ces formes, dont une dans la description initiale de JACOBS, un tel cas, par son aspect anatonique surtout, aurait pu nous poser un problème difficile à résoudre.

Bien que dans notre cas on n'ait noté aucun trouble extra-pyramidal ni amnésique, les lésions anatomiques décrites de la moelle évoquent une limite nosographique floue entre la SLA et ce que nous avons vu.

On trouve en effet toujours une double atteinte des cornes antérieures et des cordons latéraux, essentiellement le faisceau pyramidal, d'autant qu'existe une lésion du XII bulbaire.

Microscopiquement, les constatations sont encore plus troublantes, car il s'agit de l'association d'une disparition avec raréfaction neuronale à une gliose astrocytaire modérée.

Ces lésions sont étendues aux noyaux gris et au cortex. Cette association nous a paru d'autant plus troublante que l'on a découvert des lésions artériolles évoquant un processus vasculaire (VAN BOGAERT, DELAY, BRION, ESCOUROLLE et MARTZ).

Il n'en reste pas moins que notre malade n'a jamais été dément, hormis un petit ralentissement psychique diffus.

IV - MOELLE ET POLIOMYELITE ANTERIEURE CHRONIQUE

Cette entité réalise une paralysie avec amyotrophie spinale progressive. Son évolution est longue. Les cas décrits sont sporadiques, mais on n'en décrit pas moins des lésions voisines des précédentes juxtaposant lésions artérielles et nerveuses.

BOUDIN et BERTRAND ont décrit en effet des lésions anatomiques suivantes :

- Les cornes antérieures subissent une atrophie transversale, réalisant une dépression à la face antérieure de la moelle. Il n'existe aucune dégénérescence myélinique du faisceau pyramidal. Il existe par contre une atteinte myélinique des faisceaux traversant la corne antérieure.

- Le réseau vasculaire de la corne antérieure est plus abondant. Il existe des lésions artérielles indiscutables : épaississement des parois, avec hyalinose abondante mais aucune réaction adventitielle.

Pourquoi soulever ici ce problème ? Parce que notre cas se rapproche d'une observation de PAC publiée en 1925-1926 par FOIX et CHAVANES d'un syndrome amyotrophique progressif ayant évolué 20 ans et s'accompagnant de quelques signes pyramidaux.

Ces auteurs ont interprété leur cas, comme une forme de transition entre PAC et SLA. Cette hypothèse avait d'ailleurs été soutenue par Raymond et Reckling.

En fait, il n'a pas été noté d'atteinte vasculaire des gros troncs cortico-médullaires, mais cliniquement et anatomiquement, notre cas serait superposable à cette description.

Cependant les lésions de la PAC sont d'allure systématisée.

V - MOELLE ET COMPRESSIONS MÉDULLAIRES CERVICALES

On a noté au cours de compressions médullaires cervicales des atteintes de la moelle qui pourraient évoquer cliniquement d'authentiques SLA, où dominaient en particulier des troubles de la sensibilité vibratoire isolée.

ROUQUES - CROSSJORD - PUECH

Si les lésions médullaires étaient analogues à toutes les formes précédemment étudiées, il existerait néanmoins un aspect fondamentalement pathognomonique à savoir : dans tous les cas une atteinte de la gaine méningée avec pachyméningite et des modifications segmentaires; des encoches médullaires, et dans la colonne, on note souvent une protrusion discale pas toujours franchement médiane, mais constante.

Hormis les modifications liées au syndrome lésionnel, les éléments du syndrome sous-lésionnel ont été rattachés à une souffrance de la spinale antérieure avec une chute notoire du débit. Modification évoluant sur le mode subaigu voire même chronique.

En effet, A. RICARD et R. HASSON (Lyon) décrivent des cas de SLA dus à des compressions cervicales, non seulement typiques mais également à formes hémiplegiques (3 cas sur 100). Un de leur cas a évolué sur 9 ans avant le diagnostic de compression cervicale.

Pour notre cas, ces constatations aurait pu être troublantes avant que l'on ait notre analyse neuropathologique.

C'est en effet cette dernière qui nous a confirmé dans l'hypothèse d'une myélopathie vasculaire progressive à la lumière de travaux récents que nous allons exposer maintenant.

Au terme de cette étude histopathologique, on peut tenter de comparer notre cas avec ce qui a été décrit de semblable.

a) Il n'existait aucun signe de démence, ~~concomitante~~ avec démence artériopathique et avec syndrome de Creutzfeld-Jacobs.

b) Eliminer un syndrome de Mills était finalement aisé; contre un tel diagnostic plaidaient la présence d'une double dégénération du faisceau pyramidal, une atteinte diffuse et anarchique des noyaux des cornes antérieures, et la présence d'une artériosclérose très sévère au niveau intra-médullaire, ce qui n'a jamais été décrit en tant que paralysie ascendante progressive de Mills.

c) La présence d'une dégénérescence étendue et bilatérale du faisceau pyramidal aurait suffi à éliminer une poliomyélite antérieure chronique, s'il n'existait une observation dans la littérature posant ce problème de la limite entre PAC et SLA (qs supra).

d) On a vu qu'il n'existe dans notre cas aucun stigmate médullaire susceptible d'expliquer une forme d'atteinte évoquant la SLA due à une compression cervicale même multiple, bien que certaines observations fassent état de SLA ayant duré 5-10 et même 13 ans et finalement attribuée à des compressions cervicales (qs supra) et opérée avec des résultats variables.

e) Restent les limites de notre cas avec la SLA et l'intervention de facteurs adjuvants vasculaires locaux, régionaux et généraux; ce dont témoignaient la cervicarthrose, l'insuffisance cardiaque, la survenue d'une anémie médicamenteuse, l'aggravation de l'état circulatoire. Coïncidences troublantes, c'est ce que nous avons voulu évoquer au fil de ces pages.

CHAPITRE VI

=====

ASPECTS SEMEIOLOGIQUES DE LA PSEUDO-SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE OU MYELOPATHIE VASCULAIRE PROGRESSIVE

=====

En 1963, GARCIN, GOLDBLENSKI et RONDOT à propos d'un travail sur les myélopathies d'origine vasculaire parlent d'un problème à l'horizon. Ils évoquent en effet l'hypothèse d'une souffrance vasculaire médullaire chronique à propos d'un cas de S.L.A. à forme pseudo-polynévrotique, ayant duré plusieurs années; l'examen neuro-anatomique avait découvert une cavitation étendue des cornes antérieures de la 9^e dorsale à la 3^e sacrée. Ils attribuent ces lésions à une hypovascularisation chronique.

Ils citent à ce propos des observations de NEUMAYER d'ailleurs comparables.

C'est en reprenant ces travaux rares de A. NEUMAYER et de K. JELLINGER, portant sur 21 cas parmi 76 accidents vasomédullaires vérifiés, que nous avons pu isoler un cadre séméiologique à cette entité.

Nous nous sommes également inspirés des travaux de Monsieur SARTESCHI sur 2 cas particuliers et de Messieurs GRUNER et LAPRESLE : 2 cas de 1962 et de Monsieur SKINHOJ : 3 cas en 1954. Nous avons pensé que cette tendance actuelle bien que décrivant des faits extrêmement rares, crée néanmoins une entité originale. Sans doute le caractère exceptionnel de tels cas, peut-il s'expliquer par le fait que ces malades décèdent malheureusement loin des services de Neurologie qui les ont initialement hébergés d'une part, et que d'autre part¹ le prélèvement de la moelle par les petites difficultés techniques qu'il présente, est loin d'être de pratique courante, qu'en troisième lieu enfin la découverte de tels syndromes, soupçonnés cliniquement, ne peut être faite que par le neuropathologiste.

Le tableau neuropathologique est alors d'une grande richesse. Il évoque néanmoins dans son ensemble une S.L.A.

Il existe en effet à l'examen neurologique, l'association :

- d'une atteinte périphérique,
- d'un syndrome pyramidal,
- souvent de troubles bulbaires.

Ces atteintes, fait essentiel, loin d'être toujours systématisées et rigoureusement topographiques, sont souvent diffuses et asymétriques.

L'atteinte motrice réalise souvent une paraplégie (5 cas sur 5 pour HUGHES, 2 cas sur 2 pour SARTESCHI, 1 cas pour SKINHOJ, et 5 cas sur 20 pour JELLINGER), mais aussi une tétraplégie, où le déficit moteur peut dominer aux membres supérieurs, c'est le cas pour 16 des 21 malades de NEUMAYER.

L'étude des réflexes est non univoque et l'on verra soit :

- une hypo-aréflexie des 4 membres dans 10 cas de NEUMAYER, dans 4 cas sur 5 pour BROMWELL, dans celui de GRUNER, dans ceux de SKINHOJ.

soit :

- une hyper-réflexie des 4 membres dans 6 des cas de NEUMAYER, réalisant au maximum une paraplégie spasmodique dans 5 cas.

Il existait un syndrome pyramidal dans 8 cas sur 21 pour NEUMAYER, dans tous les cas pour HUGHES et BROMWELL, et pour SKINHOJ; avec un signe de Babinski plus souvent bilatéral; les réflexes de défense étant plutôt associés à une hyper-tonie. Une note est constante, nous oserions dire pathognomonique : l'amyotrophie pour GRUNER, LAPRESLE (1 cas), GARCIN (1 cas) SARTESCHI (2 cas) et JELLINGER dans ses 21 cas, SKINHOJ dans ses 3 cas, dominant soit aux membres inférieurs, soit aux membres supérieurs selon les auteurs.

Les réflexes cutanés abdominaux étaient abolis dans 8 cas sur 21 de la série viennoise. En faveur d'une SLA existaient souvent pour ces différents auteurs des fasciculations musculaires, elles ne manquent pas pour les auteurs français elles sont constantes pour les auteurs viennois.

Par contre on ne trouve pas de signes sensitifs objectifs; sur le plan subjectif on note : des douleurs et des paresthésies évoquées au début et qui peuvent se prolonger à la phase dite d'état. Néanmoins Monsieur SARTESCHI dit en retrouver toujours.

Dernier volet pouvant du tryptique évoquer une SLA : le syndrome bulbaire. Il est récent dans 10 cas sur 21 dans la série de NEULAYER, il associe à des degrés variables, une difficulté à la protusion de la langue, qui est de plus le siège de fasciculations; un reflux des liquides par le nez à cause de la paralysie du voile, des troubles de la phonation et de la déglutition. Ils n'ont cependant pas remarqué d'atteinte du facial, ni du trijumeau. Ce syndrome bulbaire a été une fois initial dans la série viennoise; sinon il est d'apparition tardive et le plus souvent incomplet.

L'examen cardio-vasculaire traduit la formidable altération athéromateuse de l'ensemble de l'appareil vasculaire. L'élévation de la pression systématique artérielle est en règle modérée; par contre il existait des stigmates patents d'artériosclérose.

Les examens de laboratoire, comme ceux du début, restent négatifs. L'examen électrique montre toujours et dans tous les cas une réaction de dégénérescence partielle ou complète. L'électromyogramme donne des résultats en faveur d'une atteinte de la corne antérieure, mais la répartition en est plutôt anarchique.

EVOLUTION

Dans cet état grabataire et totalement dépendant, la mort intervient assez rapidement :

- soit par complications des décubitus, ce qui est de plus en plus rare étant donné la précision des soins de "nursing"
- soit par défaillance bulbaire, avec une paralysie respiratoire et des infections multiples dues aux fausses routes (7 cas sur 21).
- soit le plus souvent par défaillance cardiaque dans 14 cas sur les 21 de NEULAYER, ce qui ici met l'accent sur le côté vasculaire de l'affection.

Parmi ces grandes variétés d'association il nous paraît nécessaire d'isoler une forme clinique : celle à début apoplectique, rencontrée dans 2 cas de la série de NEUMAYER. Le début brutal est à type de lésions cervicales transverses, c'est une hypoesthésie globale régressive, puis lent passage à la chronicité avec quadriplégie flasque et amyotrophie.

Le liquide céphalo-rachidien est normal, la myélographie également. L'examen anatomique ramène ces cas particuliers aux formes précédentes. Ceci pose le problème de la difficulté clinique d'évoquer un tel diagnostic et de faire le départ avec les accidents aigus.

Dans tous les cas il est indispensable de faire une vérification anatomique correcte. Les auteurs ont découvert sur le plan général :

- 1) Une sclérose généralisée marquée, et sauf dans deux cas, une athéromatose grave de l'aorte thoracique et abdominale. Quatre fois elle était le siège d'ulcérations et quatre fois présentait une thrombose athéromateuse incomplète.
- 2) Dans 10 cas, des lésions cardiaques sévères dont des infarctus et des atteintes coronariennes des stigmates de décompensation avancée. A l'échelon cérébral ils ont retenu dans 6 cas une encéphalomalacie plus ou moins ancienne, de siège variable; dans 12 cas une artériosclérose grave avec des thromboses partielles ou complètes des vaisseaux de la base du crâne, et, dans la profondeur, sur les artérioles.

L'examen macroscopique de la moelle a montré des lésions dont l'association est pathognomonique. Nous allons en faire l'exposé ici :

Tandis que Messieurs GARCIN et RONDOT dans leur cas avaient découvert une cavitation étendue des cornes antérieures, lésions retrouvées par Messieurs GRUNER et LAPRESLE dans un cas analogue, A. NEUMAYER décrit des altérations différentes que nous avons retrouvées dans notre cas.

A L'examen macroscopique :

- un aspect normal des méninges, des vaisseaux spinaux indemnes de thrombose
- par contre sur des coupes étagées à des niveaux différents de la moelle -

et pour le citer - "l'architecture normale est méconnaissable et brouillée, avec des cavitations et des petits placards hémorragiques de la substance grise, surtout dans les cornes antérieures de la moelle cervicale et dorsale, associée à une atrophie légère des cordons latéraux".

L'examen microscopique montrait des lésions précises siégeant dans la substance grise et blanche et sur les vaisseaux intra-médullaires.

a) Dans la substance grise :

Ce sont des cavités et des fissures irrégulières de la zone axiale de la corne antérieure s'étendant parfois jusqu'à la base de la corne postérieure. Ces nécroses cavitaires sont deshabitées de tout tissu nerveux avec absence de corps granuleux et sans prolifération névroglique marquée.

Il y a une discrète réaction astrocytaire. Dans la périphérie, où l'atteinte est moins grave; il persiste quelques neurones avec surcharges lipofuchsiniques.

Parfois la nécrose se réduit à la dissolution ou à la désintégration tissulaire spongieuse unie ou bilatérale de la corne antérieure, avec quelques micro-hémorragies ou disparition des cellules nerveuses.

Le rouge écarlate ne montre qu'un petit nombre de corps granuleux péri-adventiels.

La réaction névroglique est légère, sans gliose fibrillaire.

Les neurones persistants sont atrophiques ou présentent une dégénérescence graisseuse.

A un degré inférieur il persiste des altérations tissulaires : destructions partielles des cornes antérieures, avec pâleur myélinique, raréfaction et atrophie des neurones, dégénération des fibres nerveuses et gliose astrocytaire modérée. Le fait dominant est la disparition non systématisée et souvent asymétrique des lésions grises, accentuées dans la zone axiale.

b) Dans la substance blanche

Il existe une démyélinisation spongieuse marginale et une pâleur de la partie profonde et médiane des cordons postérieurs sans produit de dégénérescence lipoïde considérable. Cette atteinte des cordons postérieurs a été remarquée par HUGHES et BROMWELL (1966). La prolifération névroglie est diffuse et modérée.

On a rencontré également une atteinte partielle du faisceau pyramidal à type de démyélinisation modérée et non systématisée. Il existait des amas de corps amyéloïdes. Les racines spinales sont normales.

c) Voiseseaux intra-médullaires

A. NEUMAYER a noté une dégénérescence hyaline très marquée, alors que le système extra-médullaire est indemne d'altérations graves. Il a remarqué une fibrose adventicielle et également une fibro-hyalinose des veinules spinales. Quant à la distribution de ces lésions dans la hauteur du névraxe, elles sont variables selon les cas, nous avons vu celles des neurologues français; pour HUGHES et BROMWELL c'est toujours au niveau de la moëlle dorso-lombaire, pour A. NEUMAYER les atteintes les plus marquées se situent dans la moëlle dorsale haute.

Messieurs GARCIN et GRUNER, dans une forme pseudo-polynévrytique de Charcot, outre la nécrose cavitaire étendue des cornes antérieures dans la moëlle dorsale et lombaire, analysaient les faits suivants :

Macroscopiquement :

- pas de témoin de compression, moëlle modérément atrophiée.
- aspect criblé des cornes antérieures dans les segments sus-jacents "comme piqué avec une grosse aiguille".
- la cavitation reparait à la partie basse de la moëlle cervicale, mais moins franchement.

Microscopiquement :

- les cavités sont bordées et prolongées par un tissu glio-fibrillaire lâche; du centre à la périphérie de la corne, amas de petits astrocytes à chevelure de plus en plus dense.

- les cellules nerveuses sont en dégénérescence graisseuse. Le nombre de neurones restants varie selon les points; les groupes médians des cellules motrices ont partout disparu;

- l'écarlate montre des produits de dégénérescence lipofique essentiellement dans les gaines de vaisseaux parfois à une distance grande des foyers.

- démyélinisation marginale et raréfaction des fibres nerveuses dans la partie postérieure du faisceau pyramidal,

- vaisseaux spinaux normaux en calibre et lumière.

Dans la partie dorsale haute, la nécrose se réduit à la disparition des petits neurones axiaux et à la gliose. Dans les cordons antéro-latéraux la démyélinisation est assez diffuse, les faisceaux pyramidaux sont nettement plus touchés qu'aux étages inférieurs.

Dans le tronc cérébral, l'atteinte pyramidale est nette et dominante. On peut l'y suivre du bulbe au mésocéphale. Dans les noyaux de l'hypoglosse droit du dixième, il existe une dégénérescence cellulaire, avec gonflement et surcharge graisseuse.

De telles atteintes histologiques n'avaient jamais été décrites dans la littérature. Seuls SEITELBERGER et WANKO en 1952 ont signalé à propos d'un cas de cachexie de SIMONDS de très longue durée des nécroses imilaires des cornes antérieures de la moelle dorsale. Ils évoquaient dans sa genèse une disrégulation vasculaire. Néanmoins KROGH montrait que par des compressions répétées de l'aorte abdominale, il induisait une anoxie chronique et répétée, responsable d'une nécrose des cellules rénales et d'une gliose.

Au terme de cette présentation anatomo-clinique les auteurs éliminent un certain nombre de syndromes : tels les syndromes funiculaires, dans ces présentations ont été récusés les cas suspects de spondylose cervicale, ou de cervicarthrose (parmi 76 analyses de moelle) de même que les altérations aiguës de moelle : il n'est jamais vu - et toujours de tels cas sont-ils éliminés - de myélomalacie ni d'hématomyélie.

Si l'on avait pu évoquer une syringomyélie, d'une part le contexte est très différent, d'autre part il n'y a pas de ressemblance anatomique de forme avec la cavitation syringomyélique.

La discussion s'étend plus longuement sur les caractères qui différencient cette affection de la maladie de Charcot. Si en faveur de cette affection plaide la triple association, à des degrés divers et à des stades différents, d'une atteinte périphérique, pyramidale et bulbaire, cette dernière était inconstante, en revanche ces auteurs l'éliminent sur cinq arguments :

- le début plutôt tardif de la maladie,
- la combinaison atypique des amyotrophies, avec l'aréflexie tendineuse et les signes pyramidaux,
- l'apparition rare d'un syndrome bulbaire mortel,
- l'existence de troubles sensitifs objectifs (Sarteschi)
- anatomiquement, et l'argument est de poids, l'absence de dégénération systématique des cornes antérieures et du faisceau pyramidal.

Tandis que GARCIN et GRUNER posent le problème d'une entité non signalée, ou d'une forme particulière de S.L.A., les viennois lui attribuent finalement tous les caractères d'une ischémie chronique de la moelle. Et reprenant les arguments précédents, ils soulignent que l'atteinte des cornes antérieures est presque élective et, en tout état de cause, non systématisée, que la démyélinisation est diffuse et que les altérations parenchymateuses se sont faites à la manière des états lacunaires jusqu'à la nécrose kystique, alors qu'il y a une absence presque complète d'une réaction tissulaire de la région nécrotique.

Ces arguments anatomo-cliniques sont étayés par trois hypothèses pathologiques : si l'on en revient à l'étude anatomique de la vascularisation intramédullaire, on se souvient que le territoire artériolaire de la spinale antérieure est terminal et non anatomique précisément dans la région des cornes antérieures, et des cordons latéraux. Seule existe une zone de la partie antérieure des cordons postérieurs qui dépend parfois du territoire antérieur. Or il est remar-

quable de constater que dans ces myélopathies vasculaires progressives c'est constamment cette région qui souffre et est le plus sensible à l'anoxie : premier argument (J.L. CORBIN).

Le second argument et non le moindre : la topographie, et cet aspect histologique particulier est notablement différent des ischémies aiguës médullaires. Les auteurs ont en effet bien séparé ces atteintes progressives des ramollissements médullaires vasculaires. Leur analyse comporte en effet 76 moëlles, dont 21 progressives et les autres aiguës.

Dernier argument : les altérations tissulaires rencontrées répondent à une ischémie chronique, progressive et prolongée. Les lésions de la corne antérieure dépendent bien d'une atrophie du parenchyme de la cellule nerveuse, avec une gliose cellulaire et fibrillaire modérée. Ceci aboutit à un état lacunaire semblable à l'état criblé du cerveau, ou aux lacunes périvasculaires des noyaux gris centraux. Ces lésions, bien connues dans le cerveau artério-scléreux, sont considérés comme secondaires à la raréfaction puis à la résorption du tissu nerveux. Tous s'entendent pour reconnaître les stigmates d'une ischémie artérielle chronique relative.

L'aspect vasculaire de ces lésions est encore confirmé par des modifications de type aigu : infarctissement en petits foyers de localisation variable, nécrose en forme de colonne de la matière grise centrale (MANNEN 1966) dans 6 cas sur 25, mais sans manifestations cliniques bien définies.

Cette hypothèse pathogénique concernant les myopathies vasculaires progressives est loin d'être admise par tous.

Messieurs GARCIN et RONDOT évoquent les ramollissements de l'artère spinale antérieure. Ils attribuent à ce syndrome la téphromalacie antérieure de P. MARIE et FOIX (1912) qui entraînait une amyotrophie unilatérale de petits muscles de la main. Ils y rapportent également le tableau décrit par SKINHOF (1954)

une amyotrophie lentement progressive de membres inférieurs avec abolition des réflexes ostéo-tendineux sans troubles sensitifs.

Ils expliquent également par la nécrose ischémique des cornes antérieures les deux observations déjà vues de J. GRUNER (1962). Ils placent aussi dans ce chapitre "nécrose ischémique" les observations de NEUMAYER (1955) et JELLINGER (1967). Ils nous a semblé à la lecture des observations de ces deux auteurs viennous qu'ils éliminaient formellement tous processus aigus et en particulier les myélomalacies et myélites nécrotiques subaiguës. Néanmoins Messieurs GARCIN et RONDOT admettent que l'on puisse rechercher les causes d'atteintes ischémiques médullaires au niveau de l'aorte et des artères intercostales, à l'exemple de ces ramollissements cérébraux dont on trouve la cause au niveau des vaisseaux du cou.

C'est finalement le mérite de L. JELLINGER et A. NEUMAYER d'avoir mis l'accent sur la souffrance chronique du tissu médullaire en regard des grosses lésions de l'aorte.

EN BREF : Ce tableau associe à l'installation progressive d'un déficit neurologique qui peut évoquer la S.L.A., une artériosclérose généralisée touchant surtout les gros troncs et aussi se retrouve dans toutes les publications. Coïncidence fortuite pour certains, pathognomonique pour d'autres qui ont vu à l'examen de la moëlle des modifications évocatrices d'une ischémie chronique, à l'image de ce que l'on a pu voir dans le cerveau artério-scléreux.

CHAPITRE VII

=====

ANALYSE CRITIQUE ET RAPPORT DE NOTRE OBSERVATION AVEC CELLES DE LA LITTÉRATURE

=====

DISCUSSION

=====

Dans notre dernier chapitre, notre but est d'analyser ce qui rapproche notre observation de la myélopathie vasculaire progressive.

A - SUR LE PLAN CLINIQUE

Tout rapproche notre observation de l'entité décrite par JELLINGER et NEUMAYER.

- L'âge de début se faisant vers 50 ans, et évoluant très lentement, les atteintes une fois constituées ne régressant en aucun cas.

- La maladie du système vasculaire : cette artériopathie dégénérative va en effet se manifester bruyamment sur le plan cardiaque par l'infarctus, puis sur le plan cérébral, à un stade tardif, par le ramollissement sylvien profond. Sclérose objective, on l'a détaillé, par les clichés radiologiques des axes artériels, l'examen du fond d'oeil, le bilan athéromateux.

- L'évolution ici ascendante, ce qui pour l'ensemble des auteurs est la forme la plus fréquente : d'abord dimidiée, puis triplégique, enfin tétraplégique et bulbaire mortelle.

- L'ensemble des détails séméiologiques : qui pouvaient évoquer certes une S.L.A. mais à forme très atypique : la paralysie amyotrophique bien qu'elle n'ait pas débuté par les membres supérieurs, et ait pris un aspect plutôt hémiplégique.

L'amyotrophie dominait en effet le tableau et fait important siégeait surtout au niveau des petits muscles de la main, prenant la topographie d'Aran-Duchenne.

Les fasciculations avec fibrillations étaient indiscutables et ne pouvaient que renforcer cette analogie clinique avec la "pseudo-S.L.A." de Neumayer.

Le syndrome pyramidal, bien qu'il soit dans notre cas unilatéral et qu'il n'y ait pas eu de réflexes de défense ni de contractures spastiques franches.

Les troubles bulbaires, bien qu'ils aient été d'apparition tardive et relativement incomplets.

Les troubles sensitifs différenciaient bien notre cas d'un Charcot, en particulier cette abolition totale de la sensibilité profonde.

Par contre, cliniquement, deux éléments nous ont gênés : la durée extrêmement longue et les altérations de la colonne cervicale.

Nous n'avons retrouvé nulle part cette évolution remarquable en deux temps, groupant une atteinte sévère initiale et une période silencieuse de 17 ans, au terme de laquelle on voit la reprise du processus. Elle a surpris ceux qui ont pensé à une discarthrose cervicale et ont cru y trouver l'explication pathogénique dans notre cas.

Ces altérations de la colonne cervicale, de fait si elles existent, par leur aspect neurologique propres, suffisent chez les auteurs viennois, à infirmer de telles observations. Existait-il des hernies discales cervicales ? A un certain stade certainement, puisque la myélographie lipiodolée les aurait montrées. A telle enseigne, que le patient a subi une laminectomie de décompression. Malheureusement, il n'y a dans le compte rendu opératoire aucune description de l'état médullaire, ni mention d'une spondylose, ni de modification méningée. Il existait également une cypho-scoliose lombaire très modérée dont l'intervention serait ici modeste.

L'existence de cette spondylose cervicale est sans doute gênante. Il reste que, d'une part l'intervention n'a modifié en rien la suite de l'évolution puisque l'aggravation surviendra inéluctablement; que d'autre part l'existence d'une telle lésion bien loin d'être un argument contre, pourrait être envisagée au contraire comme facteur adjuvant dans la genèse de ces myélopathies chroniques, nous y reviendrons.

En dernier lieu, la clinique nous révèle un fait étonnant et original : chaque poussée évolutive apparaît consécutive à une nouvelle aggravation de l'état cardio-vasculaire. 17 ans après l'atteinte dimidiée, notre malade fait un infarctus et voit se constituer un déficit crural gauche ascendant. Puis, au cours des deux années suivantes, à chaque nouvelle défaillance myocardique, apparaît une extension des atteintes neurologiques, jusqu'à la paralysie bulbaire terminale.

On aurait certes pu évoquer avec d'autres auteurs, la constitution, à chaque poussée d'insuffisance cardiaque, de ramollissements médullaires multiples. En fait l'examen anatomique de la moelle a éliminé formellement toute thrombose artérielle systématisée. Redisons-le, les lésions du névraxe sont diffuses, anarchiques et asystématisées; hormis, bien sûr, les stigmates du ramollissement sylvien.

B - ANATOMIQUEMENT TOUT CONCORDE

L'atteinte vasculaire : un athérome sévère des gros troncs, et des espaces artériolaires intermédiaires peu touchés, ce que la plupart des auteurs ont discuté; c'est certes notre cas. Encore qu'il faille faire ici notre autocritique, et dire que notre vérification anatomique fut incomplète en ce sens qu'elle se limita au prélèvement de la moelle et du cerveau. Néanmoins cliniquement la sévérité de l'athérome était indéniable. Or, dans notre cas, nous avons vu une artério-sclérose très modérée des vaisseaux extra-médullaires, et sévère de toutes les artérioles intra-médullaires, avec surcharge hyaline, et dépôts de cholestérol avec corps biréfringents. On voit même sur certaines coupes tangentielles, une thrombose presque totale de la lumière. Or les lésions décrites par les différents auteurs ne font mention que d'une surcharge hyaline

discrète, et inconstamment d'une fibrose adventicielle; atteintes qui rémoigneraient plus du retentissement de l'insuffisance de débit au niveau de petits vaisseaux, que d'une artériolo-sclérose (J. JELLINGER).

En fait notre cas présentait cette artériolo-sclérose, nous y avons insisté. En ferait la preuve, si besoin était, cette diffusion du processus artériolaire à la totalité de l'encéphale, les lésions nerveuses qui y sont rapportées et les problèmes de limites nosologiques que nous avons évoqués plus loin.

C - L'ATTEINTE NEUROPATHOLOGIQUE

Elle cadre en tous points avec les descriptions de la littérature. Rappelons les brièvement :

- dégénérescence des corps cellulaires des cornes antérieures à maximum cervico-dorsal haut,
- chromatolyse rétractile non localisée,
- dégénérescence à type de démyélinisation des faisceaux pyramidaux, non systématisée et incomplète,
- gliose réactionnelle modérée,
- souvent cela réalise au total un "état criblé" siégeant dans un territoire médullaire terminal.

Mais deux faits ici encore nous différencient des observations de JELLINGER : d'une part on a vu des altérations encéphaliques ressemblant à celles que l'on rencontre dans les démences artériopathiques pures et curieusement analogues à celles de la moelle; d'autre part les lésions pyramidales font rebondir la discussion. En effet on a décrit dans la S.L.A. une démyélinisation du faisceau pyramidal direct et croisé, systématisé, que l'on peut suivre presque dans la capsule interne contro-latérale. Ceci évoque une progression ascendante. Or dans notre observation, n'oublions pas que notre malade a fait un ramollissement sylvien profond, et que le décès n'est intervenu que 14 mois plus tard. Ce ramollissement ancien a entraîné une dégénération du faisceau pyramidal, mais en une progression descendante, c'est-à-dire cortico-sous-corticale, homolatérale dans le tronc cérébral, décussant au bulbe, et il est suivi dans la moelle cervicale sur le faisceau croisé et direct. De plus l'altération

s'efface dans la moelle dorso-lombaire. Ces arguments plaident en faveur d'une atteinte systématisée du faisceau pyramidal d'origine corticale. Ce qui viendrait encore souligner la différence avec la S.L.A.

EN BREF

Situons notre observations en charnière entre deux entités :

- d'une part une artériopathie diffuse avec des lésions cortico-sous-corticales, juxtaposée avec une S.L.A. fort atypique.

- d'autre part une neuropathie complexe et diffuse, sous-tendue par un état vasculaire défaillant, où les lésions médullaires ascendantes sont induites par des chutes de débit dues : d'une part à un facteur loco-régional déclenchant tel que la spondylose, d'autre part à des altérations cardiaques itératives.

Dans ce dernier cas notre observation entrerait dans le cadre des myélopathies vasculaires progressives.

DISCUSSION ET HYPOTHESES PATHOGENIQUES

Il se peut que nous ayons donné l'impression d'avoir introduit de force notre observation dans un cadre en fait très disparate. Pour bien saisir les nuances il faut envisager les faits sous trois rubriques différentes : les modifications artérielles, la nature et le siège des lésions nerveuses, les facteurs déclenchants et adjuvants.

Tous les auteurs s'accordent sur l'aspect des lésions artérielles; rappelons les brièvement : graves modifications athéromateuses à tous les niveaux et dans chaque système (coronaire, aortico-carotidien, vertébro-basilaire, intra-cérébral). La discussion intervient sur les atteintes artériolaires. Certains ont vu une obstruction partielle ostiale des artères nourricières, en particulier à l'étage lombaire (HUGHES et BROMWELL). D'autres se sont étonnés de l'aspect peu modifié des artères spinales; ce caractère indemne contraste en effet avec les modifications artériolo-capillaires. C'est cette fibronyalinose, dont

on disputera longtemps encore pour savoir s'il s'agit d'une artériolo-sclérose ou d'une simple réaction à la chute de débit artériel, causée par exemple par l'athérome des gros vaisseaux ("adaptation sclérosis" décrite par STAEMLER, 1939, et reprise par ZOLLINGER en 1967). Dans notre cas, cette artériolo-sclérose était très sévère, les modifications s'étendant même très loin sur les ramifications intra-médullaires. L'atteinte des spirales est en effet très rare (c'est du moins ce qui ressort des études statistiques de STAEMLER, MANNEN, NUNES-VICENTE 1964, JELLINGER 1966), au cours des myélopathies de toute nature. Ce qui s'oppose à la grande fréquence des lésions athéromateuses cérébrales. Il semble que la moelle se protège bien des déficits circulatoires. La cause des lésions médullaires serait plutôt à rechercher au niveau des gros troncs nourriciers nous l'avons déjà évoqué.

La nature des changements au niveau du tissu nerveux est la seconde catégorie de faits à discuter. Ces modifications varient DANS LEUR ASPECT ET DANS LEUR SIEGE.

Leur aspect a été largement décrit : pour mémoire, raréfaction cellulaire avec nécrose et organisation gliale, réalisant un véritable état criblé comme les lacunes péri-vasculaires dans les noyaux centraux. Elles peuvent même prendre un aspect de nécrose "en forme de crayon" dans la matière grise de la région cervicale basse et dorsale haute. Ces lésions siègent dans la substance grise; on peut même y trouver des petits infarctissements à l'échelle cellulaire (MANNEN) sans manifestations cliniques bien définies. C'est ce que nous avons noté dans la moelle lombaire de notre étude personnelle. L'atteinte de la substance blanche reste modérée et marginale. On a décrit aussi une démyélinisation des cordons postérieurs (HUGHES et BROMWELL) et dans notre cas on n'a pas donné l'explication de l'abolition totale de la sensibilité vibratoire.

En fait, de telles atteintes, si elles sont électivement dans la substance grise, peuvent aussi gagner la substance blanche. Ces nécroses n'ont jamais été signalées, ni dans la SLA, ni dans la PAC, ni dans le syndrome de MILLS.

Expérimentalement, on a pu provoquer l'apparition de lésions analogues, en comprimant l'aorte abdominale. Les modifications obtenues ont été rapportées à l'anoxie chronique (KROGH). On a pu établir une relation statistique entre la fibrose adventitielle des petits vaisseaux intra-médullaires et la myélopathie vasculaire chronique (JELLINGER).

Finalement on serait tenté de conclure que ces modifications relèvent d'un même processus physiopathologique, à savoir la chute de débit chronique dans les afférentes médullaires, causée par une atteinte athéromateuse des gros troncs.

Dans notre cas, l'existence d'une artériosclérose étendue, intra-médullaire, n'élimine en rien une telle hypothèse. Il reste que le caractère dominant des changements décrits dans le tissu nerveux, est la distribution non systématisée des lésions. Ces nécroses de raréfaction sont petites, irrégulièrement disposées, et jamais ne sont systématisées.

Cependant leur siège préférentiel est le territoire de la spinale antérieure; chronologiquement la substance grise est touchée avant la substance blanche. On pourrait expliquer cela par une différence de sensibilité de ces tissus à l'anoxie; ce n'est pas une nécrose brusque et massive, mais au contraire une dégénérescence anémique du tissu qui se prolonge dans le temps, et intéresse les régions par ordre de fragilité décroissante (J.L. CORBIN). Cette atrophie spinale est ainsi bien différenciée des nécroses aiguës, par l'absence de topographie précise, le caractère non homogène, l'absence de corps granulo-graisseux (c'est ce que l'on avait remarqué dans les altérations rachidiennes dues à une arthrose cervicale ou à une cypho-scoliose.)

Quant à la préférence pour la région cervicale basse, nous ne l'avons pas relevée dans notre cas. On a tenté de l'expliquer par le petit nombre des afférences à la région; et donc par une plus grande sensibilité à l'anoxie des territoires de la profondeur. Une telle hypothèse demeure à vérifier. On n'a en effet pas encore pu prouver l'apparition de ces lésions pour une baisse précise de la pression artérielle.

On pourrait incriminer une souffrance isolée de l'artère vertébrale, nourricière principale du système spinal antérieur : que son obstruction soit athéromateuse (Turnbull et Hassler 1966), ou que les chutes de débit que l'on y imagine soit liées à l'intervention de facteurs mécaniques au niveau du cou (Hutschisson et Yate 1956, Fischer, Gabe, Okabe, Chrast et Kerbist 1962). En fait faute de preuves angiographiques et morphologiques, l'intervention de ces suppléances vertébrales n'est pas élucidée.

L'intervention de facteurs loco-régionaux représente la troisième catégorie de faits à discuter.

Bien que JELLINGER récuse les cas présentant une spondylose cervicale sévère, il n'en retient pas moins l'incidence de lésions osseuses ou cartilagineuses modérée dans 12% de ses 72 cas (1967). Ces lésions sont à prendre en considération comme une contribution supplémentaire due à un facteur mécanique dans la genèse des désordres circulatoires (TAYLOR 1964, HUGUES 1966, TURNBULL, BRIAN, HASSLER 1966). Qu'il y ait une corrélation locale entre l'atteinte athéromateuse de la spinale antérieure et les lésions cervicales reste à prouver.

Dans notre présentation, notre sujet a subi une intervention pour une compression cervicale. Sans résultat certes, mais la myélographie aurait montré des discopathies étagées. HUGHES et BROMWELL dans leur série de cinq cas, en citent un analogue. On découvrit plus tardivement chez notre sujet une oncartrose cervicale et une cypho-scoliose lombaire; tous facteurs qui pouvaient certes favoriser la survenue d'une telle myélopathie.

Pour nous résumer :

Si l'on admettait que de telles atteintes médullaires progressives puissent répondre d'une anoxie, non pas massive, mais lente et prolongée, par réduction du débit artériel médullaire, notre cas l'illustrerait bien.

On y retrouve en effet les trois facteurs :

1°) Cervicaux, cartilagineux et osseux, adjuvants; avec de plus une cypho-scoliose lombaire légère.

2°) Artériels, sclérose diffuse et angiopathie micro-artériolaire et capillaire.

3°) Généraux et parmi ceux-ci : l'infarctus, l'installation par à-coups d'une IVG, puis d'une insuffisance cardiaque globale, générateur d'une aggravation de la chute de débit dans un réseau artériel déjà en mauvais état. De fait, à chaque faillite circulatoire nouvelle, on assistait à une extension de l'atteinte neurologique.

C'est la combinaison de désordres vaso-circulatoires extra- et intra-médullaires. Pour conclure cette discussion, nous dirons que ces myélopathies vasculaires progressives, bien que relevant du même mécanisme physiopathologique que les thromboses aiguës brutales, réalisent des entités anatomo-cliniques dont l'unité histo-clinique est mal affirmée, mais qui paraissent vraisemblables en raison des divers liens physiopathologiques qui les unissent.

CONCLUSIONS

=====

Nous avons ainsi étudié un syndrome neurologique complexe.

Cliniquement, il se caractérise par la survenue chez un homme de 51 ans; d'une paralysie ascendante progressive; d'abord crurale, puis ensuite dinidiée; dont l'installation dure 8 mois. Puis après une période statique de 15 ans, la paralysie initialement droite se bilatéralise. Elle suit à gauche la même progression lentement ascendante. L'évolution s'étale donc sur 17 années. L'aggravation apparaît à chaque poussée, consécutive à un déficit circulatoire général : infarctus du myocarde puis installation d'une insuffisance cardiaque avec tachyarythmie. Finalement l'exitus intervient dans un tableau d'insuffisance respiratoire aiguë précédée d'une hémiplégie gauche d'origine centrale avec VII gauche.

Séméiologiquement s'associent un syndrome pyramidal avec Babinski bilatéral et hyperréflexivité tendineuse; une amyotrophie diffuse non uniforme avec dominante de type Aran-Duchenne; enfin pour compléter ce tableau existaient de très nombreuses fasciculations.

Anatomiquement s'associent :

- d'une part, des lésions imputables à une sclérose vasculaire diffuse. Cette sclérose vasculaire groupait deux faits remarquables : une artériolo-sclérose avec une hyalinisation et une fibrose des parois de toutes les artérioles du système nerveux central,

un athérome très important des gros troncs aortiques, carotidiens internes, vertébraux basilaires. Cette atteinte vasculaire diffuse explique les lésions cérébrales découvertes: raréfaction neuronale de la corticale cérébrale, aspect criblé des noyaux gris centraux. La découverte également d'une lésion majeure : un ramollissement du centre ovale droit;

- d'autre part, à côté de ces lésions anatomiques dues à la sclérose vasculaire, coexistaient des lésions dégénératives myéliniques d'interprétation délicate, que nous avons rapproché des formes atypiques de sclérose latérale amyotrophique : formes hémiplégiques ascendantes et formes d'évolution lente. On notait en effet une démyélinisation du faisceau pyramidal dans son ensemble une atteinte des noyaux bulbaires. Quant à l'atteinte des cornes antérieures de la moelle à type de raréfaction neuronale sans gliose nette, elle entra à la fois dans le cadre d'insuffisance vasculaire et dans celui d'une sclérose latérale amyotrophique.

Faut-il voir avec certains auteurs, dans la juxtaposition de ces lésions médullaires et corticales, deux entités différentes. D'un côté une artériopathie cérébrale banale groupant les signes d'une atteinte diffuse : sclérose corticale et sclérose des noyaux centraux, démyélinisation des faisceaux, micro-ramollissements.

De l'autre côté, une lésion médullaire de type SLA, mais fort atypique en raison de son unilatéralité initiale, de la lenteur de son évolution, de la survenue tardive des signes bulbaires, de troubles de la sensibilité profonde, de l'importance des lésions vasculaires.

Ou à l'opposé, peut-on entrevoir dans l'association de ces deux tableaux, une pathologie particulière et remarquable bien que rare; pathologie sous-tendue par un état vasculaire très altéré tant sur le plan systémique que sur le plan loco-régional.

Cet état vasculaire précaire se décompense sous l'influence de deux facteurs, peut-être surajoutés : d'une part une baisse du débit vasculaire périphérique à l'occasion d'accidents cardiaques et d'autre part une baisse locale de la vascularisation médullaire liée à une cervico-arthrose.

Dans ce cas notre observation entrerait dans le cadre des myélopathies vasculaires progressives.

Vu, le Président de Thèse,

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur GROSSIORD

Professeur GROSSIORD

Vu et Permisi d'Imprimer,

Le Recteur de l'Académie de Paris,

G. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ARENDT et RACHMANN et WUNSCHER

Beitrag zur Arterio und Arterio-siosklerose der ruckenmarks gefäße
Psy. Neurol. Med. Psy (Lpz) (6) 69-77 1954

BAILEY

Changes with age in the spinal cord
Arch. Neurol. Psy (Chic.) (70) 299-309 1953

BARTCH W. et SWANK

Der effect von Herzleistung und Blutdruck auf die Hämodynamick der spinalen
durch blutung
Vern. Dtsch. Ges. inn Med. (72) 1105-1110 1967.

BAKER et IANONNE A.

The smaller intra-cerebral arteries
Neurology 1959 (9) 6, 391-396.

BARRET AM

Sur la maladie d'Alzheimer
J. of Nervous and Mental Diseases 1913 (40) 361

BENEDEK et HORANZI

Sur la maladie de Pick
Zentralb neurologie 1939 (91) 401

BERTRAND L. et VON BOCHAERT L.

Revue Neurol. 1925 (32) 779

BOGART et BERTRAND L.

Seniles changes in brain
Arch; Neurol. et Psy. 1926 (16) 263.

BLACKWOOD W (1958)

Vascular disease of spinal cord
Proc. Roy. Soc. Med. (51) 543-547.

BLAISDEL et COOLEY D.A.

Le mécanisme de paralysie après une occlusion temporaire de l'aorte thora-
cique et ses relations avec la pression du fluide spinal
Surgery (51) 351-355.

BOUDIN G., PEPIN B., et Coll.

Retentissement médullaire des sténoses de l'A. vertébrale
Rev. Neurol. Avril 1966 (114)

BRAUNMULL A.

Démence sénile de Pick
Zentralb Neurologie 1932 (61) 358

BREIG-TURNBULL HASSLER

Effets des stress mécaniques sur la moelle dans la spondylolyse cervicale
J. Neurosurg. (25) 45-46.

CAMPBELL A.W. (1894)

The changing morbid in the cerebral spinal nervous system oh the age insane
J. Ment. Sci. (40) 638-649.

CHARCOT

Leçon clinique sur les maladies du vieillard et chroniques
Nav. Sydenham Soc. London 1881.

CHARCOT

Lectures on the diseases of the nervous system
The nex Sydenham Society 1881 London

CHARCOT et MARIE

Cours sur lesmaladies du système nerveux
Arch. Neurol. 1995 (2) 1.

B. CHRAST et J. KORBICKA

Die Becing flubung der straug sverhältnisse inder A. vertebralissdurch
verschiedene Kopfunf Halsbewegungen.
Dtsch. Z. Nerven Heilk (183) 426-448, 1962.

CZANAKY F.

Diskussion
Vern. Dtsch. Ges inn. Med (72) 1050-1051 1967.

COIMANT

Dye nyatriphische lateral sklerose handb. spez. path.
Anat. Hist. Berlin, Gorringen Heidelberg Spring Verlag OHG (13) 2624-2692
1958.

CORBEN J.L. et LHERMITTE F.

Circulation artérielle de moelle et troubles en pathologie circulaire
Thèse Paris n° 90973
Revue du Praticien 10 (1960) 2921-2934.

CORBEN J.L.

Anatomie et pathologie artérielle de la moelle
Paris Masson 1961.

CRITCHLEY

Neurology of old age
Lancet May (1931) -(1) III9-II27.

DAVIDSON

Anatomie pathologique S.L.A.
Arch. Neurol. et Psy. (1941) (42) 1039.

DEJERINE J.

Sur claudication intermittente de moelle
Revue Neurologique 1906 (8) 342

DELAY J. et BRION S.

Démences tardives
Masson Editeur Paris 1962 (236)

DEJERINE et A. THOMAS

Maladies de la moelle épinière.
Bailliére Paris 1909.

DEMANGE

Sclérose médullaire d'origine vasculaire
Revue Médicale Paris 1884 753-774.

ELLIOT H.C.

Studies on motor cells of the spinal cord
Am. J. Path. 1945 (21) 87-97.

ENGEL K., AL KURLAND et KLATZO

Familial diplegic spastic
Brain 1959 (82) 203.

FISCHER C.M., GORE I., OKABE N., WHITE P.D.

Arteriosclerose de la carotide et vertébrale extra et intra-crânienne
J. Neuropath. Exp. et Neurol. (24) 455-476, 1965.

FLUEGEL F.E.

Quelques recherches anatomiques sur la dégénérescence de la moelle épinière
Revue Neurologique 1927 (47) 5, 618-623

FOIX et GRUNNENNACHT

Anatomie pathologique des syphilis médullaires et paraplégies des syphilis
progressives

FRIEDMANN

Anatomie pathologique des S.L.A.
J. Nerv. et Ment. Disease 1950 (111) I

GARCIN R.

Pathologie vasculaire de la moelle
Masson Paris 1962 230 608 (25)

GARCIN R., BRION S., KHOSHNEVISS

Les S. de Creutzfeld-Jacob et les S. cortico-striées du présénium
Rev. Neurol. 1963 (109) n° 4 419-441.

GARCIN GRUNER

Un cas de forme pseudo-poliomyélitique de S.L.A.
Presse Médicale 1953 (82) 1723-1724.

GARLAND, BREENBORG, MARRIMANN DGF

Infraction of spinal cord
Brain 1966 (89) 665.

GRUNER et LAPRESLE

Etude anatomie pathologique des médullopathies vasculaires
Journal Neurologie Juin 1962 (106)

GRAUX, GUAZZI et GESQUIERE

Moelle épinière du vieillard
Revue Neurologique 1962 (107) 337-352?

GROSSIORD A., LAPRESLE, HELD

Tétraparésie par ramollissement cervical inférieur
Revue Neurologique 1959 (100) n° 5 430.

GULL

Paraplegia from obstruction of abdominal aorta
Guy's hospital Rep (3) 311, 1957.

HAMILTON

A study of spinal cord senile in case of mental disease
Boston Med. et Surg. 1910 (163) 189-196.

HASSIN

Histopathologie du système nerveux central et périphérique
Walliam Wood, Baltimore 1933.

HASSIN

ALS anatomie et pathologie consider
Arch. Neurol. et Psy. 1940 (43) 765-777.

HASSLER

Irrigation de moelle épinière de l'homme
Arch. of Neurology (15) n° 3 Sept.66 302-307.

HUGHES et BROMWELL

Ischemia of spinal cord by arteriosclerosis
Arch. of Neurology Août 1966 (15) n° 2 189-202.

HUTCHINSON et YATE

La portion cervicale de l'artère vertébrale.
Brain 1956 (79) 329-339.

JELLINGER Kurt

Artériosclérose de la moelle

J. of Neurol. Neurosurg. et Psy. 1967 (30) n° 3 195-206

JELLINGER K.

Moelle vasculaire

Revue Neurologique Paris 1962, tome 106, 731-771.

JELLINGER K. et NEUMAYER

Hypovascularisation chronique de la moelle

in Acta Neurolog. Belg. 1962 (62) 944-956.

JELLINGER K.

Zur orthologie und pathologie der rückenmarks durchblutung

Springer Vienna and New York 1966.

JELLINGER et NEUMAYER

Vaskuläre rückenmarks syndrome des Höheren lebensalters (syndrome vasculaire d'âge avancé)

Proc. 7th Congr. Gerontolog. Vienne 1966.

JELLINGER K.

Morphologische und pathogenetische probleme der spinalen mangeldurchblutung
in Verh. Dtsch. Ges Inn. Med. 1967 (72) 1080-1091.

JELLINGER K.

Durchblutungsstroungen der rückenmarks

Wien Klin. Wschr. 1967 (79) 41-51.

JELLINGER K.

Arteriosclerosis of spinal cord et myelopathie vasculaire progressive

J. of Neurology, Neurosurg. et Psy. 1967 (30) n° 3 195-206.

KESCHNER et DAVIDSON

Myelitics and myelopathic lesions

Arch. Neurol. Psy. 1933 (Chic.) (29) 702-725.

KILLEN D.A. et ADKINS R.B. Jr

Etude de la pression du lit artériel spinal après mobilisation extensive
de l'aorte à partir de la paroi postérieure.

Journal Thoracic. Cardio Vasc. Surg. 1965 (41) 231-240.

KOJEWNIKOW A.

Anatomie pathologique S.L.A.

Arch. Neurol. (FR) 1883 (6) 356.

KHOSHNEVISS

Contribution à l'étude du Krautzfeld-Jacobs

Thèse Paris 1966.

KREITZBERG

A propos du Creutzfeld Jacob
Ztsch. Ges. Neurolog. et Psy. 1930 (123) 400.

KROGH

Suppléance circulatoire du renflement lombaire et l'effet de l'ischémie
aiguë sur les cellules motrices de la corne antérieure de la moelle.
Acta Physiol. Scand. 1950 (20) 263-292.

LAZORTHES et Coll.

Rapport XXV^e Réunion Neurologique Inter. Paris 1962.

LAZORTHES-GOUAZE-BASTIDE

Vascularisation lombaire, variations et suppléances.
Revue Neurol. 1966 (114) 109-122.

LAWYER et NEPSKY

Anatomie pathologique SLA
Arch. Neurol. et Psy. (69) 171- 1953

LERI A.

Atrophie vasculaire syphilitique des cornes antérieures
Revue Neurologique 1913 (15) 359.

LEROUGE

Atrophies spinales syphilitiques
Thèse Paris 1913.

LEYDEN

Überchronische myelitis und die systemkrankungen des rückenmarks
Z. Klin. Med. 1892 (21) 1-24.

LEHERMITE J.

Etude sur la paraplégie des vieillards
Thèse Paris 1907.

MANNEN T.

Vascular lesions in the spinal cord in the aged
1966; 151-160

MARSHALL

Spastic paraplegia of middle age
Lancet 1955 (1) 643-646.

MARIE P. et FOIX

Trophomalacie antérieure, poliomyélite névrite radiculaire
Nouv. Icon. Salp. 1912 (25) 353-427.

MEYER A.

Rapports ALS avec le Creutzfeld Jacob
Ztsch. Ges et Neurol. et Psy (1929) (121) 107.

MARIE P.

Anatomie Pathologique des SLA.

MORRISON L.R.

The effects of advancing age in the spinal cords
Harvard University Press 1959.

MYRIANTHOPOULOS

Du Creutzfeldt Jacob
Neurology (12) 603 1962.

MAXOSSIT

Influence of circulation in the nervous system
Lancet (1) 527 1881.

NUNES VICENTE

Enfaret medullar
Contribution expérimentale en anatomia pathologica Coimbra 1964.

OTOMO VON BOSKIRK

Circulation of spinal cord studies by autoradiographies
Neurology (minn) 1960 (10) 112-122.

PATRIKIOS J.S.

Contribution à l'étude anatomo-pathologique des SLA.
Thèse Paris 1918.

PEARSON G.H.J.

Effet de l'âge sur la sensibilité vibratoire
Arch. Neurol. et Psy. 1928 (20) 482-496.

PERRIN C.A.

Du syndrome de Mills
Thèse Paris 29.6.1943 n° 181 (58p)

RATINOW et JEMINEZ

Intermittent spinal ischemie
Neurology (11) 546-549 1961

REXED B.

Acta Physiol. Psy (Kbh) 1940 (15) 365-398.

ROBERTSON E.E.

ALS à forme cortico-spinale
Arch. Neurology et Psy. 1953 (69) 193

ROBERTSON E.E.

Arch. Neurology 1954 (69) 197

ROMANUL F.C.A. et ABRAMOVICS

Changes in brain and spinal pial vessels in arterial border zones.
Arch. Neurology (Chic.) 1964 (11) 40-65.

SEUTELBERGER, WANKO

Histologische befunde an zentral nerve, system bei einen fall von Simon-
dscherkachexie
Weiner zeite Für nerven heil kunde 1952.

SIDLER et MALAMUD

Sur le creutzfeld Jacob
J. Neuropathologie, Experimentel Neurol. 1963 (22) 381.

SKINHOJ

Arteriosclerosis of spinal cord
Act Psy et Neuro Scand. 1954 (29) 139.

SKINHOJ

Syndrome of anterior spinal artery
Acta Psy (Kbh) 1954 (29) 139-152.

STÄHLER

Beitrag zur normalen und pathologischen anatomie des rückenmarks
Z. Ges Neurol. Psy 1939, 164, 179-194.

THEODORE STEEGMANN A.

Vascular disease of spinal cord
Clinical Neurology Tome III 1963

STERN

Beitrag zur histopathologie des rückenmarkw
Z. Ges. Neurol. Psy (155) 1936 543-554.

STOTEBECKER

Pathogénie vasculaire de SLA
Acta Orthop. Scand. Supp.42 au volume 29, 1960, 1-20.

SUE et ALEXANDER

Vascular system of human spinal cord
Arch. Neurol. et Psy. (Chic.) 1939 (41) 659-677

TAYLO A.R.

Vascular factor in the myelopathies, associée à une spondylose cervicale
Neurology 1964 (14) 62-68.

TESCHLER

Amyotrophie spinale antérieure progressive
Arch. Neuro. Univers. Wien. 1928 (30) 227-245.

TURNBULL I.M., BREIG HASSLER D.

Suppléance sanguine de la moelle cervicale de l'homme : une étude micro-
angiographique.
J. Neurosurg. 1966 (24) 951-965.

WECHSTER I.S. et G. DAVIDSON

Arch of Neurology et Psy. 1932 (27) 859.

WOHLART G.

Neurology (7) 124, 1957.

WOLHART G. et SWANK

Anatomie pathologique SLA

Arch. Neurol. et Psy (46) 783, 1941.

WOLHART et CRANSTORF

ALS et dégénérescence spino-cérébelleuses familiales avec amyotrophie

Proc. Ass. Res. Nerv. et Ment. Diseases 1960 (38) 659

WOLTMAN H.W.

Arteriosclerosis of the nervous system, an analysis of 59 cases with cord changes
M. Clin. N. Amer. Sept. 1921 (5) 511-520.

WOLHORT

Anatomie pathologique des SLA

Acta Med. Scand. 78 Suppl. 46 (1) 1932

YOSS R.E.

Vascular supply of spinal cord : the production of vascular syndromes

University Michigan M. Bull. 1950 (16) 33

ZOLLINGER H.U.

Die hypertensive arteriopathie

Schweiz Zehr Allg. Path. Bakt 1959 (22) 262-285.

ZOLLINGER H.U.

Adaptative infima fibrose der arterien

Virchows Arch. Pathologie anatomique 1967 (342) 154-164.

